

КОЖНО-ВАСКУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА И СЕМЕЙНОГО ВРАЧА

В.М. Савво, Л.П. Киселева, В.В. Кутовая

Харьковская медицинская академия последипломного образования
Кафедра педиатрии

Резюме. Дано подробное описание клинических проявлений кожно-васкулярного синдрома при аутоиммунных воспалительных ревматических заболеваниях у детей. Выделены общие и отличительные признаки поражения кожи, характера высыпаний у больных ювенильным ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, ювенильным дерматомиозитом.

Ключевые слова: сыпь, артрит, миозит.

ВВЕДЕНИЕ

Диагностика ревматических болезней – одна из сложных проблем в педиатрии. Это гетерогенная группа заболеваний воспалительного и дистрофического характера с полиморфной клинической симптоматикой, обусловленной поражением соединительной ткани и опорно-двигательного аппарата. Многие болезни данной группы характеризуются прогрессирующим хроническим течением с возможной инвалидизацией пациента уже в ранние сроки. Прогностически наиболее неблагоприятны аутоиммунные воспалительные ревматические заболевания. Спектр данной патологии у детей и взрослых несколько отличается. Болезнями детского возраста являются ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), неонатальный волчаночный синдром, ювенильная склеродермия (ЮСД), ювенильный дерматомиозит (ЮДМ), синдром Кавасаки, болезнь Шейнляйн-Геноха. И дети, и взрослые болеют системной красной волчанкой (СКВ), дерматомиозитом, анкилозирующим спондилоартритом, системными васкулитами, антифосфолипидным синдромом, системной склеродермией. При сходстве патогенеза мишени у вышеперечисленных заболеваний разные. Общими чертами в клинических проявлениях часто являются длительная лихорадка, кожная сыпь, артралгии, полисерозиты, васкулопатии. Долгое время может доминировать один синдром. Сталкиваясь в клинической практике с такой

неспецифической симптоматикой, врач часто оказывается в сложной ситуации [1, 2]. Ловушкой для постановки неправильного диагноза являются часто сыпь и длительная лихорадка, расцениваемые как аллергическая реакция на медикаменты, крапивница, проявления инфекционного заболевания (инфекционная эритема, псевдотуберкулез). В настоящей статье мы пытались выделить наиболее характерные и отличительные признаки кожно-васкулярного синдрома при аутоиммунных воспалительных ревматических заболеваниях у детей, используя данные литературы и собственных наблюдений больных ЮРА, СКВ, ЮДМ, находившихся на лечении в городском ревматологическом отделении.

Частое и самое инвалидизирующее ревматическое заболевание у детей – ЮРА. Болезнь впервые описана в конце 19 века докторами Стиллом и Шафаром, отличается преимущественным поражением опорно-двигательного аппарата с ранним развитием костно-хрящевой деструкции, может развиваться в любом возрасте, в т.ч. у детей до года. Различают суставную и системную формы болезни. Кожно-васкулярный синдром развивается при системной форме ЮРА, клинически проявляясь по-разному при разных ее вариантах [3, 4, 5, 10, 11]. Сыпь доминирует в клинической картине, часто являясь кардинальным признаком в начале заболевания у всех больных аллергосептическим вариантом ЮРА, появляется на пике лихорадки, как правило, ярко-

розовая, местами сливающаяся, элементы ее разнообразные, в основном макуло-папулезные и уртикарные, реже макулезные и анулярные, но более грубые, чем при ревматической лихорадке. Высыпания могут быть пятнистыми с фестончатыми краями, редко – петехиальные, скарлатиноподобные, кореподобные, уртикароподобные. Локализуется сыпь над суставами, на груди, животе, спине, ягодицах и конечностях (разгибательных поверхностях плеч, предплечий, бедер), редко на лице, как правило, симметричная, обильная, яркая, эфемерная, усиливается при расстирании (симптом Кубнера), коррелирует с повышением температуры тела, наиболее яркая на пике лихорадки. Крайне редко сопровождается зудом. Визитной карточкой ЮРА являются скопления макуло-папулезных, эритематозных элементов сыпи в виде цепочек, линий длиной до 3-4 см, внешне напоминающих расчески, локализующиеся на внутренней поверхности бедер и боковых поверхностях грудной клетки, животе [5, 6, 11]. Кожный синдром долгое время может быть ведущим проявлением аллергосепсиса. Особенно упорна «линейная» сыпь, часто сохраняющаяся месяцами, даже при нормальной температуре тела. Стойкость высыпаний коррелирует с активностью болезни. При развитии синдрома макрофагальной активности сыпь принимает геморрагический характер.

Кожно-васкулярный синдром при варианте Стилла системной формы ЮРА не столь яркий, проявляется только у 60-70% больных, как правило, мелкоочечной сыпью, иногда – макуло-папулезной на груди, животе, разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностях, сохраняется 1-3 недели. Яркость высыпаний не всегда совпадает с повышением температуры тела. Стойкий, длительно сохраняющийся кожно-васкулярный синдром, является прогностически неблагоприятным признаком ЮРА.

Болезнью девушек и молодых женщин детородного возраста традиционно считается **системная красная волчанка (СКВ)**. Пик заболеваемости приходится на возраст 12-14 лет. СКВ у детей отличается преимущественно острым началом, прогрессирующим течением с ранней генерализацией патологического процесса. В начале заболевания часто доминирует кожный синдром [5, 9, 10, 12]. В отличие от ЮРА высыпания здесь больше эритематозные, локализуются на лице на скуловых дугах, распространяясь за пределы скуловой области на кожу лба, подбородка, свободного края ушной раковины и

ее мочки. Возможно эритематозное поражение нижнего века, периорбитальное расположение эритемы по типу «дерматомиозитных очков». Только у 40% детей эритема приобретает форму «бабочки» с раскрытыми крыльями в начале заболевания. Волчаночная «бабочка» может быть:

- в виде эритемы – гиперемии кожи с очерченными границами, инфильтрацией, гиперкератозом;

- нестойкого размытого покраснения с цианотичным оттенком на лице, усиливающегося при волнении, воздействия инсоляции – васкулитная «бабочка»;

- эритематозных пятен с фолликулярным гиперкератозом, располагающихся в центре лица – центробежная эритема;

- гиперемии, инфильтрации, корочек, отека лица, как при рожистом воспалении.

Эритематозные очаги часто дискоидные при хроническом течении заболевания с гиперемией по краям и депигментацией в центре. Возможны высыпания на открытых частях тела – на коже верхней трети груди и спины (зона «декольте»), реже над суставами.

При высокой активности болезни наблюдаются геморрагические высыпания в виде экхимозов, петехиальных и пурпурозных элементов, как правило, располагающиеся на коже дистальных отделов конечностей, чаще нижних. В местах, поддающихся давлению, трению иногда появляются мелкие незудящие волдыри – уртикароподобные элементы, часто рецидивирующие. СКВ может дебютировать аллергосептическим синдромом как при ЮРА. При дискоидной подострой волчанке высыпания больше кольцевидные, папулосквамозные с гипопигментацией и телеангиэктазиями в центре. Примерно у трети больных СКВ наряду с кожной сыпью появляется энантема на твердом небе. У детей часто наблюдается поражение красной каймы губ – люпус-хейлит, тромбоскулит капилляров ногтевого ложа. Стойкость кожно-васкулярного синдрома коррелирует с общепатологической активностью процесса, характерные для СКВ проявления эритемы сохраняются в течение 2-3 месяцев и более от начала терапии.

Ювенильный дерматомиозит (болезнь Вагнера, «лиловая болезнь») – системное заболевание соединительной ткани с поражением поперечнополосатой и гладкой мускулатуры, кожи, реже внутренних органов, приводящее к обездвижению больного. Пик заболеваемости у детей приходится на преддошкольный (3-5 лет) и ранний школьный (7-9 лет) возрастные периоды.

Поражение кожи является одним из основных признаков ЮДМ, постоянным симптомом болезни [2, 7, 8]. Преобладают эритема и отек больше на открытых частях тела. В отличие от СКВ эритема при ЮДМ имеет цианотичный оттенок, лилового цвета (цвета гелиотропа). Эритематозные высыпания часто локализуются на лице, шее, груди, по наружной поверхности предплечий и плеч, по передней поверхности бедер и голеней, стойкие, могут сопровождаться зудом и шелушением. Почти у всех больных дерматомиозитом наблюдаются характерные лиловые или эритематозные элементы сыпи на верхних веках, захватывающие пространство между верхним веком и бровью, что вместе с периорбитальным отеком создает картину «очков», «полумаски» – патогномоничный признак дерматомиозита. Элементы сыпи, сливаясь, могут распространиться на все лицо – нос, щеки, виски, ушные раковины, внешне принимая форму «карнавальной маски», «бабочки». В отличие от бабочки при СКВ здесь нет воспалительной яркости. Возможна локализация эритемы на волосистой части головы, на груди и шее (V-образная), верхней части спины и по передней поверхности плеч – симптом «шали» [6]. Сыпь может быть на животе, ягодицах, бедрах и голенях. Классическим кожным проявлением ЮДМ является симптом Готтрона – это симметричные эритематозно-лиловые пятна над пястно-фаланговыми, проксимальными и дистальными межфаланговыми суставами кистей рук. Аналогичная эритема может быть над коленными, локтевыми, голеностопными суставами с отеком кожи, подкожной клетчатки или без отека. Могут быть узелки и бляшки с той же локализацией – папулы Готтрона. Эритема часто сопровождается инфильтрацией, гиперкератозом или истончением кожи типа «папиросной бумаги». Признаками васкулопатии при ЮДМ являются капилляриты на ладонях, тонкая сеть мелких кровеносных сосудов на верхних веках, на кончиках пальцев с образованием красной каймы у основания ногтя. У большинства больных выявляется крупнопятнистое ливедо в области плечевого пояса, проксимальных отделов конечностей, иногда на лице – это подчеркнутая венозная сеть, наиболее выраженная на груди, петехии, мраморность рисунка кожи лица, туловища, симптом стаза, проявляющийся при понижении температуры, в вертикальном положении, все вместе напоминает лиловую сетку (*livedo reticularis*, *livedo racimosa*). Кожный синдром обычно предшествует появлению других признаков дерматомиозита, иногда

на год и более. Изолированный кожный синдром встречается чаще, чем мышечный или мышечно-кожный дебюты ЮДМ. Возможно развитие дерматомиозита без миозита с типичными кожными проявлениями.

СОБСТВЕННЫЕ ДАННЫЕ. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В исследование включены дети в возрасте 1,5 – 14 лет с подострым и острым началом заболевания, развитием кожно-васкулярного синдрома в дебюте болезни, в первые три недели – полтора месяца или поздние сроки от начала ее. Всего 46 детей – 31 больной ювенильным ревматоидным артритом, 11 – системной красной волчанкой, 4 – ювенильным дерматомиозитом. В подгруппе больных ЮРА аллергосептический вариант болезни имел место у 24 детей, вариант Стилла – у 7. Средний возраст больных ЮРА составил 4,6 года, СКВ – 9,4 года. Диагноз заболевания устанавливался согласно критериям ACR. Активность болезни оценивалась по индексу активности Disease Activity Score (DAS) в модификации DAS4. Показателями лабораторной активности были уровень СОЭ, гемоглобина, лейкоцитов и тромбоцитов, а также уровень С-реактивного протеина в сыворотке крови. Оценивались общее состояние больного, время появления высыпаний, их стойкость, локализация, распространенность, характер сыпи, наличие инфильтрации, зуда, развитие вторичных элементов, корреляция с другими симптомами болезни; активность суставного синдрома, проявление висцеритов. У всех больных определялся уровень циркулирующих иммунных комплексов в крови, наличие LE-клеток. Статистическая обработка материала проводилась методами вариационной статистики.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В общей группе наблюдаемых больных сыпь была первым признаком болезни у 3 детей, появилась одновременно с лихорадкой у 12 (26,1%), через 1-2 недели после начала температурной реакции у 8 (17,4%), почти у половины больных (41,3%) через 3 недели – 1,5 месяца. Появлению высыпаний наряду с лихорадкой предшествовали артралгии у 37,7% (16 больных). Одновременное развитие всех трех симптомов (лихорадка, артралгии, сыпь) имело место у 5 детей (10,9%). У 4 больных сыпь была расценена как прояв-

ление краснухи, у 2 – медикаментозная реакция на антибиотики, у 2 – пищевая аллергия. Трем детям первоначально был выставлен диагноз псевдотуберкулеза.

В подгруппе больных ЮРА кожно-васкулярный синдром был наиболее выражен при аллергосептическом варианте болезни. У 21 из 24 детей данной подгруппы (87,1%) сыпь появилась в первые три недели – 1,5 месяца от начала болезни, совпав по времени с повышением температуры тела у 7 детей (29,1%), через 7-14 дней от начала температурной реакции у 5 (20,8%). Только у 2 детей данной подгруппы кожно-васкулярный синдром развился поздно, спустя несколько месяцев от начала заболевания. Появлению высыпаний наряду с лихорадкой предшествовали артралгии у 7 детей (29,1%). Это были боли в коленных, голеностопных и локтевых суставах. Помимо болей в суставах двух детей беспокоила мышечная боль – в плечах, бедренных и икроножных мышцах, слабость в мышцах спины. Характер высыпаний у всех детей данной подгруппы был полиморфный – в виде макулезных, макуло-папулезных элементов бледно- и ярко-розового цвета на боковых поверхностях туловища, животе, по наружно-боковой поверхности плеч, предплечий, внутренней поверхности бедер. У 6 детей (25,0%) отмечались макулезные высыпания на лице. Скопления макулезных элементов сыпи в виде цепочек на животе, боковых поверхностях туловища, реже на спине внешне напоминали расчесы (17 детей – 70,8%). Кольцевидная сыпь наблюдалась нами у 6 детей (25,0%) данной подгруппы, больше на предплечьях и бедрах. Сыпь усиливалась при растирании (симптом Кубнера) у всех детей, была наиболее выражена в утренние часы при высокой температуре тела, угасала в течение дня, сохраняясь в виде единичных элементов на животе, над суставами. При возобновлении лихорадки (в вечернее, ночное время) высыпания вновь становились обильными и яркими. Ни один ребенок из наблюдаемой группы не жаловался на зуд кожи, отсутствовали вторичные элементы (шелушение, десквамация эпителия). Проявления кожно-васкулярного синдрома купировались только после стойкой нормализации температуры тела на фоне противовоспалительной, иммуносупрессивной терапии не ранее, чем через 3-6 недель от начала лечения. В последующем при нарастании патологического процесса сыпь возобновлялась, коррелируя со степенью активности болезни. Кожно-васкулярный синдром с разной степенью яркости проявлялся при каждом последующем

рецидивировании ЮРА. Так, у мальчика Сергея Г., 12 лет, после непрерывной иммуносупрессивной и противовоспалительной терапии, проводимой в течение 3 лет 10 месяцев была достигнута стойкая безлекарственная ремиссия патологического процесса. В 18 лет пациент заболевает туберкулезом легких, в связи с чем в течение 2 лет получает специфическую терапию. В 21 год развивается рецидив аллергосептического варианта ЮРА с лихорадкой, ярким кожно-васкулярным и суставным синдромами, возобновляется ранее проводимая иммуносупрессивная противовоспалительная терапия.

В подгруппе больных с вариантом Стилла (7 детей) клиническая манифестация заболевания проявилась лихорадкой и полиартралгиями. Проявления кожно-васкулярного синдрома, характер высыпаний, локализация были сходны с таковыми при аллергосепсисе. У 5 из 7 детей сыпь появилась в первые 1,5 месяца от начала болезни, у 2 – через 6 месяцев-1 год. Отличительным признаком у всех детей данной подгруппы явилось раннее развитие и быстрое прогрессирование суставного синдрома (в первый месяц болезни) с вовлечением в патологический процесс тазобедренных суставов, мелких суставов кистей рук, выраженными пролиферативными изменениями в них. Тогда как в подгруппе больных с аллергосептическим вариантом болезни артрит развился только через несколько месяцев от начала заболевания с вовлечением в патологический процесс 2-3 суставов, преобладал экссудативный компонент воспаления. Следует отметить, что в разработку нами были взяты не все больные с вариантом Стилла ЮРА, а только с острым началом заболевания, соответственно и выраженность кожно-васкулярного синдрома здесь была более яркой.

В подгруппе больных **системной красной волчанкой** (11 детей) острое начало болезни имело место у всех наблюдаемых детей. Развитию кожно-васкулярного синдрома наряду с лихорадкой предшествовали артралгии, миалгии (у 72,7%). Сыпь появилась одновременно с повышением температуры тела у 4 детей (36,3%), сопровождаясь болями в суставах у одного ребенка; более чем у половины больных через 3 недели – 1,5 месяца от начала болезни. Характер высыпаний отличался от ЮРА наличием эритемы, локализацией высыпаний. Сыпь была мономорфной, эритематозной у 3 больных (27,2%). У большинства детей наряду с эритематозными наблюдались макуло-папулезные элементы высыпаний. Классическая «бабочка» на

лице у 6 дітей появилась в первые 3 недели заболевания, у 5 – более чем через 1,5 месяца от начала болезни. Эритема сопровождалась гиперемией кожи, инфильтрацией на щеках, переносице у 7 больных; васкулитная «бабочка» наблюдалась у 2 детей. У 2 пациентов с высокой активностью патологического процесса «бабочка» на лице напоминала рожистое воспаление с отеком лица, инфильтрацией, корочками. Эритематозные и макуло-папулезные высыпания по передней поверхности верхней трети груди в зоне декольте наблюдались у 6 больных. У 4 детей СКВ манифестировала как аллергосептический вариант ЮРА, проявившись на фоне лихорадки полиморфной сыпью на лице, боковых поверхностях туловища, животе, разгибательных поверхностях плеч, передней поверхности бедер. У данных детей наряду с сыпью определялись капилляриты на ладонях, LE-клетки в крови. Люпус-хейлит имел место у 10 из 11 наблюдаемых больных СКВ. Стойкость кожно-васкулярного синдрома при разной его манифестации коррелировала с общепатологической активностью болезни, эритема на лице у наблюдаемых детей сохранялась в течение 3 месяцев и более на фоне иммуносупрессивной терапии.

Под наблюдением находились 6 детей с дермато-, полимиозитом, 2 – с полимиозитом, 4 – дерматомиозитом. Манифестация ЮДМ была неспецифична в виде лихорадки, полиморфной сыпи, выраженных артралгий и мышечной слабости. Характерная для данного заболевания лиловая параорбитальная эритема цвета «гелиотропа» имела место только у одной больной с ЮДМ, у 3 остальных детей проявления эритемы на лице были не столь выражены, бледно-лилового цвета с фиолетовым оттенком, а на коже туловища и конечностей определялись множественные эле-

менты полиморфной макуло-папулезной розовой сыпи, единичные эритематозные элементы. У всех детей четко визуализировался сосудистый венчик на верхних веках. У мальчика 5 лет лиловые эритематозные элементы наблюдались на щеках, в области скуловых дуг, на переносице и подбородке. У всех 4 детей эритема над пястно-фаланговыми суставами пальцев рук появилась в сроки не ранее, чем через 3 недели – 1,5 месяца от начала болезни. Древовидное ливедо на конечностях отмечено только у одной больной, сочетаясь с яркой параорбитальной эритемой на лице.

Представленные данные свидетельствуют о разнородности клинических проявлений кожно-васкулярного синдрома при аутоиммунных ревматических заболеваниях у детей, разной степени выраженности его в каждой отдельной нозологической форме и в тоже время сходстве первичных проявлений, частом доминировании неспецифических полиморфных высыпаний в начале заболевания. Можно выделить следующие отличительные признаки сыпи при данной патологии у детей: стойкость высыпаний, полиморфность, нарастание и угасание интенсивности в течение дня, корреляция с повышением температуры тела, отсутствие вторичных элементов, отсутствие этапности высыпаний, крайне редкое наличие зуда. «Визитные карточки» больных с ревматической патологией:

– ЮРА: «линейная» сыпь, чаще макулезная, на боковых поверхностях туловища, животе, конечностях;

– СКВ: симптом «декольте», волчаночная «бабочка» в виде эритемы, рожистого воспаления, центробежной эритемы, васкулитной «бабочки»;

– ЮДМ: сосудистый венчик на веках, симптом Готтрона, симптом «шали», V-образная эритема.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Франк В. Тишендорф Диагноз по внешним признакам / Атлас-справочник по клинической и дифференциальной диагностике. – М.: Мед. Литература, 2008. – 312 с.
2. И.Е. Шахбазян, Е.Ю. Афонина, Г.И. Донов Аллергосепсис Вислера-Фанкони / в кн. Сложный больной в практике педиатра-ревматолога / Под ред. Н.А. Геппе, Т.В. Рябовой. – М.: МедИнформАгентство, 2008. – С. 305
3. Жолобова Е.С., Шахбазян И.Е. Аллергосептический синдром в практике ревматолога-педиатра // Рос. педиатр. журн. – 2003. – №5. – С. 25-29.
4. Алексеева Е.И., Литвицкий П.Ф. Ювенильный ревматоидный артрит / М.: ВЭДИ, 2007. – 368 с.
5. Cassidy J.T., Petty R.E. Textbook of pediatric rheumatology 4 th ed. – Philadelphia. W.B. Seunders, 2001.
6. Ювенильный ревматоидный артрит / В кн. Кардиология и ревматология детского возраста / Под. ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М.: Медпрактика, 2004. – С. 499-601.
7. Богадельников И.В. Дифференциальный диагноз инфекционных болезней у детей. Руководство для врачей и студентов. – Симферополь, 2007. – С. 178-179.
8. Wargula J.C. Update on juvenile dermatomyositis: new advances in understanding its etiopathogenesis // Curr. Opin. Rheumatol. – 2003. – V. 15, № 5. – P. 505-601.

9. Подчерняева Н.С. Системная красная волчанка / В кн. Кардиология и ревматология детского возраста / Под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М.: Медпрактика, 2004. – С. 724-727.

10. Theodore P.M. Vliet Vlieland, Tom W.J. Huizinga Quality indicators in rheumatology valid for whom // Annals of the rheumatic diseases. – 2009, V. 268. – № 12. – P. 1797-1799.

11. Вибрані питання дитячої кардіоревматології: навчальний посібник / Під редакцією проф. О.П. Волосовця, В.М. Савво, С.П. Кривопустова. – Харків «ТНЦ», 2006. – 256 с.

12. Насонова В.А., Насонов Е.Л. Национальная ревматология. – М.: Медпрактика, 2009. – 1200 с.

ШКІРНО-ВАСКУЛЯРНИЙ СИНДРОМ ПРИ РЕВМАТИЧНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ У ДІТЕЙ

В.М. Савво, Л.П. Кисельова, В.В. Кутова

Резюме. Наданий детальний опис клінічних проявів шкірно-васкулярного синдрому при аутоімунних запальних ревматичних захворюваннях у дітей. Виділено загальні та відмінні ознаки ураження шкіри, характеру висипки у хворих ювенільним ревматоїдним артритом, системним червоним вовчаком, ювенільним дерматоміозитом.

Ключові слова: висип, артрит, міозит.

SKIN-VASCULAR SYNDROME IN CHILDREN WITH RHEUMATIC DISEASE

V.M. Savvo, L.P. Kyselyova, V.V. Kutovaya

Resume. In the article are presented clinical features of skin-vascular syndrome in children with inflammatory autoimmune rheumatic disease. Common and different symptoms of skin rash in lupus erythematosus, dermatomyositis, juvenile rheumatoid arthritis are also proposed.

Keywords: rash, arthritis, myositis.