

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

*На правах рукописи*

УДК: 616.-053.2:616.5-002.525.2:616.5:616.74-002

ИСАХАНОВА НИГОРА ХИКМАТОВНА

**Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с системной красной  
волчанкой и ювенильным дерматомиозитом**

5A720206

Детская кардиология и ревматология

ДИССЕРТАЦИЯ НАПИСАНА ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ  
АКАДЕМИЧЕСКОЙ СТЕПЕНИ МАГИСТРА.

Научный руководитель:  
профессор Рахимов С.А.

Ташкент 2013 год

## АННОТАЦИЯ

Коллагенозы (коллагеновые болезни, диффузные заболевания соединительной ткани), группа заболеваний, характеризующаяся системным поражением соединительной ткани, в том числе волокон, содержащих коллаген: системная красная волчанка, склеродермия, дерматомиозит, узелковый периартериит, а также ревматизм и ревматоидный артрит.

Среди висцеральных проявлений СКВ первое место по частоте занимает миокардит. За счет воспалительных изменений в интерстиции миокарда он наблюдается у всех детей с СКВ (Баженова Л.К., 1985 г).

Среди висцеральных проявлений ЮДМ одно из первых мест также занимает поражение сердца в виде диффузного или очагового миокардита (Исаева Л.А., Жвания М.А., 1978г).

Изменения в сердце при СКВ и ЮДМ изучались в различное время многими авторами, однако большинство этих работ касаются патологии взрослых больных. Несмотря на активное современное изучение ДБСТ, в доступной отечественной и зарубежной литературе нам не встретилось современных работ, в которых бы изучалось поражение сердца при СКВ и ЮДМ у детей и проводилось бы сопоставление клиники и результатов современных методов обследования.

Из изложенного выше следует, что изучение состояния сердечно-сосудистой системы у данной категории больных является важной частью современной кардиоревматологии и, несомненно, актуально.

Целью данного исследования явилось, изучить особенности поражения сердечно-сосудистой системы у детей с системной красной волчанкой и дерматомиозитом.

В результате исследования были выявлены основные клинические, биохимические, электрокардиографические и эхокардиографические параметры которые могут быть использованы для диагностики и динамического контроля поражения сердечно-сосудистой системы у детей с ЮДМ и СКВ.

## АННОТАЦИЯ

Каллагенозлар ( коллаген касалликлари бириктирувчи тўқманинг диффуз касалликлари) - бириктирувчи тўқманинг системали зарарланиши билан ифодаланувчи касалликлар, шу жумладан коллаген тутувчи толалар: системали қизил югурик, склеродермия, дерматомиозит, тугунли полиартерит, бундан ташқари ревматизм ва ревматоид артрит.

Системали қизил югирикнинг висцерал белгиларидан миокардит биринчи ўринда туради. Миокард интерстициясида юзага келувчи яллиғланиш жараёни туфайли у системали қизил югурик билан касалланган ҳамма болаларда кузатилади.(Баженова Л.К., 1985).

Ювенил дерматомиозитнинг висцерал белгилари орасида юракни диффуз ҳамда ўчоқли миокардит кўринишида зарарланиши биринчи ўринни эгаллайди.(Исаева Л.А., Жвания М.А., 1987й).

Системали қизил югурик(СКЮ) ва ювенил дерматомиозит (ЮДМ) да юракни зарарланиши кўпгина олимлар томонидан ўрганилган, лекин уларнинг аксарияти катта ёшдаги беморларда ўрганилган. Бириктирувчи тўқма диффуз касаллигини актив замонавий ўрганилишига қарамай, замонавий адабиётда ўрганиб чиқилганда улар ичида бизга болаларда системали қизил югурик ва ювенил дерматомиозитда юрак зарарланишини ўрганишга ва клиника ва замонавий текшириш усулларини таққослаштиришга бағишланган ишлар учрамади.Юқорида айтиб ўтилганлардан хулоса чиқариш мумкинки шу категориядаги беморларда юрак қон томир тизимини ўрганиш замонавий кардиоревматология учун муҳим аҳамиятга эга ва шубҳасиз долзарб ҳисобланади. Ушбу текширувнинг мақсади болаларда СКЮ ва ЮДМда юрак қон томир тизимининг зарарланиши хусусиятларини ўрганиш.

Текширув натижасида болаларда СКЮ ва ЮДМда юрак қон томир тизими зарарланишининг асосий клиник, биохимик, электрокардиограмма, эхокардиокардиограмма параметрлари аниқланди

## ABSTRACT

Collagen (collagen disease, diffuse disease connective tissue), group of diseases characterized by systemic defeat connective tissue, including fibres, containing collagen: systemic lupus erythematosus, scleroderma, dermatomyositis, nodular periarteriit, as well as rheumatic fever and rheumatoid arthritis. Among visceral manifestations of SLE first place on frequency takes myocarditis. Due to inflammatory changes in the interstitium infarction he observed of all the children with SLE (Bazhenova L.K., 1985). Among visceral manifestations JDM one of the first places also holds the defeat of the heart in the form of diffuse or focal myocarditis (Isaeva L.A., Zhvania M.A., 1978).

Change of heart in SLE and JDM studied at different times by many authors, however, most of these works relate to the pathology adult patients. Despite active modern study ДБСТ, the available domestic and foreign literature, we have not met modern works that have been studied cardiac SLE and JDM children and carried out a mapping of the clinic and results of modern methods of examination. From the above it follows that the study of a condition of cardiovascular system of patients, this is an important part of modern кардиоревматологии and is undoubtedly important.

The aim of this study was to study peculiarities of the defeat of the cardiovascular system in children with systemic lupus erythematosus and dermatomyositis. The study has identified the main clinical, biochemical, electrocardiographic and echocardiographic parameters that can be used for diagnostics and dynamic control of the defeat of the cardiovascular system in children with JDM and SLE.

## СОДЕРЖАНИЕ

<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ</b> .....	5
<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	6
<b>ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	10
1.1. Совершенствование оказания медицинской помощи детскому населению Узбекистана.....	10
1.2. Современное представление о системной красной волчанке и дерматомиозите детей.....	11
1.3. Поражение сердечно сосудистой системы при СКВ и дерматомиозите у детей.....	25
Выводы к главе I.....	33
<b>ГЛАВА II. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</b> .....	34
2.1. Материалы исследования.....	34
2.2. Методы исследования.....	39
Выводы к главе II.....	44
<b>ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ</b> .....	45
3.1. Частота поражения сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ и выявить особенности клинических проявлений.....	45
3.2. Характер поражения отдельных структур сердца у детей с СКВ и ЮДМ по данным ЭКГ, ЭХО-КГ. ....	51
3.3. Анализ лабораторных данных поражения ССС у детей с СКВ и ЮДМ.....	58
Выводы к главе III.....	61
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ</b> .....	63
<b>ВЫВОДЫ</b> .....	67
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ</b> .....	68
<b>СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ</b> .....	69
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	70
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ</b> .....	78

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- СКВ- системная красная волчанка
- ЮДМ – ювенильный дерматомиозит
- ИФ – индекс фиброза
- КДРП – конечно-диастолический размер полости левого желудочка
- КСРП – конечно-систолический размер полости левого желудочка
- ЛЖ – левый желудочек
- Мо – Мода
- НПР – нарушения процессов реполяризации
- ПЗЛ – практически здоровые лица
- ПМК – пролапс митрального клапана
- ПЦР – полимеразная цепная реакция
- РНК – рибонуклеиновая кислота
- СМ ЭКГ – суточное мониторирование ЭКГ
- ССС – сердечно-сосудистая система
- СТД – соединительно-тканые дисплазии
- УРТ – уровень реактивной тревожности
- ХГС – хронический гепатит С
- ЧСС – частота сердечных сокращений
- ЭКГ – электрокардиография
- ЭхоКГ – эхокардиография
- АСТ-аспарагиновая трансаминаза
- АЛТ-аланиновая трансаминаза
- КФК-креатинфосфокиназа
- ЛДГ-лактатдегидрогеназа
- ССС-сердечно-сосудистая система

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность.** Системные заболевания соединительной ткани входят в группу ревматических болезней, которые характеризуются системной прогрессирующей дезорганизацией соединительной ткани и поражением микроциркуляторного русла, обусловленным аутоиммунными механизмами. Среди висцеральных проявлений СКВ первое место по частоте занимает миокардит. За счет воспалительных изменений в интерстиции миокарда он наблюдается у всех детей с СКВ (Баженова Л.К., 1985 г). При этом поликардиографические данные выявляют нарушения сократительной способности миокарда, ЭХО-КГ – уменьшение показателей выброса, гиподинамию миокарда и снижение потребления им кислорода.

Почти во всех случаях миокардит сочетается с поражением других оболочек сердца и выступает как миоэндокардит, миоперикардит или панкардит.

Эндокардит развивается реже и с помощью аускультации и общепринятых инструментальных методов обследования выявляется лишь у 19 % больных. Однако при проведении ЭХО-КГ признаки его в виде изменения пристеночного эндокарда, уплотнения створок, не приводящих к гемодинамическим нарушениям, выявляются намного чаще, примерно у 60% детей.

Перикардит, являющийся частью полисерозита, встречается по данным инструментальных методов исследования и УЗИ достаточно часто. Однако отчетливая его клиническая выраженность с наличием шума трения перикарда вдоль левого края грудины и снижением звучности сердечных тонов наблюдается редко. Тем не менее, у отдельных больных перикардит протекает с выпотом в сердечную сумку.

Среди висцеральных проявлений ЮДМ одно из первых мест также занимает поражение сердца в виде диффузного или очагового миокардита (Исаева Л.А., Жвания М.А., 1978г). Реже, но со значительно преобладающей по сравнению со взрослыми больными частотой, выявляется эндокардит и/или перикардит, всегда в сочетании с миокардитом. Эндокардит может быть как

пристеночным, так и клапанным. Изменения в сердце при СКВ и ЮДМ изучались в различное время многими авторами, однако большинство этих работ касаются патологии взрослых больных. Несмотря на активное современное изучение ДБСТ, в доступной отечественной и зарубежной литературе нам не встретилось современных работ, в которых бы изучалось поражение сердца при СКВ и ЮДМ у детей и проводилось бы сопоставление клиники и результатов современных методов обследования.

Из изложенного выше следует, что изучение состояния сердечно-сосудистой системы у данной категории больных является важной частью современной кардиоревматологии и, несомненно, актуально.

**Цель исследования.** Изучить особенности поражения сердечно-сосудистой системы у детей с системной красной волчанкой и дерматомиозитом.

**Задачи исследования.**

1. Проанализировать частоту поражения сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ и выявить особенности клинических проявлений.
2. Изучить характер поражения отдельных структур сердца у детей с СКВ и ЮДМ по данным ЭКГ, ЭХО-КГ.
3. Изучить частоту и виды нарушения ритма и проводимости у детей с СКВ и ЮДМ
4. Оценить состояние сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ в анамнезе.

**Материалы исследования.** Исследование проводилось на базе кардиоревматологического отделения клиники ТашПМИ и 7 Городской детской больницы. В исследовании использованы:

1. Клинико-лабораторные методы исследования.
2. ЭКГ и ЭхоКГ.
3. Ретроспективный анализ архивного материала.

**Научная новизна.** Будет установлена частота поражения сердца и отдельных его структур при СКВ и ЮДМ в настоящее время.

Впервые при сравнительном анализе клинических и инструментальных данных определены наиболее информативные признаки, свойственные поражению каждой из структур сердца.

Впервые при наблюдении в катамнезе выявлено длительное сохранение нарушений основных функций сердца.

**Практическая значимость.** С целью своевременного выявления поражения сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ рекомендуется обязательное, комплексное и динамическое изучение клинических и лабораторно-инструментальных показателей состояния сердца у данной категории больных, так как неспецифичность клинической картины затрудняет диагностику поражения отдельных его структур.

Выделены основные клинические, биохимические, электрокардиографические и эхокардиографические параметры, которые могут быть использованы для диагностики и динамического контроля поражения сердечно-сосудистой системы у детей с ЮДМ и СКВ.

**Основные положения, выносимые на защиту.** С целью своевременного выявления поражения сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ рекомендуется обязательное, комплексное и динамическое изучение клинических и лабораторно-инструментальных показателей состояния сердца у данной категории больных, так как неспецифичность клинической картины затрудняет диагностику поражения отдельных его структур.

Выделенные основные клинические, биохимические, электрокардиографические и эхокардиографические параметры могут быть использованы для диагностики и динамического контроля поражения сердечно-сосудистой системы у детей с ЮДМ и СКВ.

**Опубликованность результатов исследования.** По теме магистерской диссертации опубликовано 2 тезиса.

**Структура и объём магистерской диссертации.** Магистерская диссертация состоит из введения, обзора литературы, главы материалов и методов исследования, результатов собственных исследований и их обсуждений,

выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация изложена на 76 страницах компьютерного текста, иллюстрирована 12 таблицами и 7 диаграммами, библиография содержит 83 источника, из них 49 отечественной, и 34 зарубежной литературы.

**Внедрение результатов исследования.** Основные положения и результаты диссертационной работы внедрены в клиническую практику в детском кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ и могут быть использованы в отделениях, занимающихся проблемой обследования и лечения пациентов с поражением сердца при СКВ и ЮДМ.

**Личный вклад автора.** Весь материал, представленный в диссертации, получен обработан, проанализирован и описан лично автором. Автор самостоятельно разработала план обследования пациентов до и после лечения, принимала активное участие в обследовании и лечении пациентов с поражениями сердца при СКВ и ЮДМ, провела научный и статистический анализ полученных данных.

**Апробация магистерской диссертации.** Материалы диссертации доложены и обсуждены на кафедральной апробации 5.05 2013г при участии сотрудников кафедры Госпитальной педиатрии N 2 и студентов магистратуры 1,2, 3 курсов по специальности детская кардиология и ревматология.

# ГЛАВА I

## ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. Совершенствование оказания медицинской помощи детскому населению Узбекистана.

Как известно, Узбекистан после достижения независимости в 1991 году, отказавшись от изжившей себя тоталитарной административно- командной, планово- распределительной системы избрал собственную «узбекскую модель» развития [И.А. Каримов 2010 г]

В докладе Президента Республики Узбекистан Ислама Каримова на совместном заседании Законодательной палаты и Сената ОлийМажлиса Республики Узбекистан были отражены суть и содержание разработанной и реализуемой сегодня модели – это кардинальное изменение и обновление государственного и конституционного устройства, реализация политических, экономических и социальных реформ, базирующихся на таких принципах, как деидеологизация экономики и её приоритет над политикой, возложение на государство роли главного реформатора, то есть функции инициатора и координатора реформ, обеспечение верховенства закона, осуществление сильной социальной политики, поэтапность и постепенность проводимых реформ.

И.А. Каримов в своём докладе также подчеркнул, что в век глобализации и всё более усиливающейся конкуренции мы обязаны реально и самокритично оценить своё место в происходящих сегодня в мире кардинальных переменах, идти в ногу с растущими требованиями времени.

Жизнь никогда не стоит на месте и выигрывает та страна, тот народ, который имеет глубоко продуманную программу и стратегию её реализации, имеющую чёткие ориентиры и приоритеты, и что особенно важно работающую на упреждение возможных кризисов и различных катаклизмов, взлётов и падений мировой экономики.[1,2]

Совершенствование оказания медицинской помощи детскому населению Узбекистана всегда рассматривалось не только с позиций внедрения в

широкую практику новейших медицинских технологий диагностики, профилактики и лечения, но и состояния кадрового обеспечения учреждений здравоохранения.

В республике созданы основы законодательной и нормативной базы в области безопасности и качества пищевой продукции. Приняты Законы «О сертификации продукции», «О санитарно-эпидемиологическом надзоре», «О профилактике заболеваний, вызванных дефицитом йода», в соответствии с которыми, каждому жителю страны гарантированы права на сохранение и укрепление здоровья, улучшения питания. Внесен на рассмотрение в ОлийМажлис Закон «О профилактике микронутриентной недостаточности».

В настоящее время в Узбекистане успешно действуют программы по профилактике и ликвидации дефицита микронутриентов: йодизация соли, саплементация железом и витамином А среди целевых групп населения, фортификация муки железом.[2]

В результате реализации вышеуказанных программ в республике достигнуты определенные успехи в росте и развитии, в целом в здоровье детей. По данным мульти индикаторных кластерных исследований (МИКИ-2006), по всем трем индикаторам нарушения питания среди детей первых 5 лет жизни за последние десять лет наблюдается значительное улучшение ситуации. Доля детей с пониженной массой тела снизилась с 19 до 5 процентов, с отставанием в росте – с 31 до 15 процентов, с истощением – с 12 до 3 процентов. Необходимо отметить, что существенные успехи достигнуты среди детей, проживающих в сельской местности. Данные показатели свидетельствуют о том, что со стороны Президента и Правительства Узбекистана проводится планомерная работа по обеспечению благосостояния и развития села.[2]

## **1.2. Современное представление о системной красной волчанке и дерматомиозите детей.**

Коллагенозы (коллагеновые болезни, диффузные заболевания соединительной ткани), группа заболеваний, характеризующаяся системным

поражением соединительной ткани, в том числе волокон, содержащих коллаген: системная красная волчанка, склеродермия, дерматомиозит, узелковый периартериит, а также ревматизм и ревматоидный артрит.

### **Системная красная волчанка (СКВ) - аутоиммунное заболевание.**

Причина его появления до конца не ясна. Однако, предполагается, что болезнь генетически обусловлена. Суть поражений при СКВ сводится в образовании в организме антител к собственным тканям. Иммунная система просто перестает правильно распознавать белки организма и, воспринимая их как "чужие", атакует их. [34,37,44,56]

Системная красная волчанка (СКВ) — системная болезнь, характеризующаяся поражением многих органов и систем. Естественное развитие системной красной волчанки трудно поддается прогнозированию; оно часто носит прогрессирующий характер и при отсутствии лечения может заканчиваться летально. С другой стороны, системная красная волчанка иногда протекает со спонтанными ремиссиями или же вяло тянется долгие годы. У детей СКВ обычно протекает более остро и тяжело, чем у взрослых. Частота системной красной волчанки точно не установлена, однако эту болезнь нельзя отнести к категории редких.

В 20% случаев системной красной волчанки возникает в детстве, обычно у детей старше 8 лет. Во всех возрастных группах среди больных преобладают лица женского пола (8:1); исключение, вероятно, составляет препубертатный возраст, когда девочки и мальчики заболевают одинаково часто. Системной красной волчанкой болеют представители всех рас; однако некоторые темнокожие люди (негры, латиноамериканцы, а также индейцы ряда коренных американских племен), по-видимому, болеют волчанкой несколько чаще. [29, 30,38,39,44]

**Патоморфология.** Патологические изменения возникают во многих участках организма, охватывая различные органы системы. В окрашенных гематоксилином пораженных тканях выявляются скопления аморфного внеклеточного материала, имеющего пурпурный цвет. Такие

гематоксилиновые тельца, по-видимому, представляют собой дегенерированные клеточные ядра, аналогичные включения в LE-клетках. В рыхлой соединительной ткани и в стенках кровеносных сосудов пораженных тканей присутствует фибриноид, т. е. бесклеточный материал, характеризующийся выраженными эозинофильными свойствами. Это вещество, состав которого неизвестен, не специфично для системной красной волчанки и, как правило, наблюдается при воспалительных процессах, главным образом при мононуклеарных реакциях. [4,5,6,38]

**Этиология и эпидемиология.** Причина системной красной волчанки неизвестна. Многие наблюдения свидетельствуют в пользу гипотезы, согласно которой системная красная волчанка обусловлена нарушением иммунной реактивности, возможно, генетически детерминированным. [2,4,38,44]

Начало или обострение болезни могут быть связаны с интеркуррентными инфекциями; предполагается, что у больных СКВ повышена чувствительность к инфекциям, обусловленная по-видимому, дефектом иммунных механизмов. Имеющиеся данные, включая сведения о нарушении функций Т- и В-лимфоцитов у больных системной красной волчанкой, позволяют считать, что в основе этой болезни может лежать иммунодефицит. Иногда заболевание носит семейный характер, описаны случаи СКВ у идентичных близнецов; у родственников больных волчанкой обнаружены гипергаммаглобулинемия, антинуклеарные антитела и другие признаки нарушения иммунной системы. [8,9,29,44]

**Клинические проявления.** Болезнь может начаться остро или развиваться исподволь. Иногда с момента появления первых симптомов до постановки диагноза системная красная волчанка проходят многие годы. К наиболее частым ранним симптомам у детей относятся лихорадка, недомогание, артрит или артралгия и сыпь

Клинические проявления системной красной волчанки крайне разнообразны и правильная диагностика возможна в учетом всех проявлений, а так же ряда лабораторных анализов.

В тот или иной период болезни лихорадка отмечается у большинства детей; она может быть постоянной или интермиттирующей. Часто отмечаются недомогание, анорексия, потеря веса и общее истощение. [29,30,37,38,39,44]

В тот или иной период болезни у большинства детей возникают кожные проявления. Сыпь в виде «бабочки» (смотреть рисунок 1.1. в приложении), эритематозные очаги или шелушащиеся эритематозные бляшки охватывают молярные области лица и обычно распространяются на спинку носа. Сыпь может быть фоточувствительной, распространяться по всему лицу с переходом на волосистую часть головы, шею, грудь и конечности, может приобретать буллезный характер, а также подвергаться вторичному инфицированию. Дiskoидная волчанка (характеризующаяся только кожными проявлениями) не типична для детей. Могут отмечаться также другие кожные высыпания. Характерны эритематозные макулы и точечные поражения на ладонных и подошвенных поверхностях, а также на кончиках пальцев; эти кожные элементы вторичны по отношению к сосудистым изменениям; кроме того, в тканях могут возникать локальные инфаркты. В ряде случаев возникает феномен Рейно. В области ногтевых лож выявляются сосудистые изменения. [37]

В литературе описаны случаи асептического некроза костей, особенно головки бедренной кости, по-видимому, возникшие вторично в результате васкулита. У некоторых больных наблюдаются теносиновит и миозит.

Для системной красной волчанки характерен полисерозит, проявляющийся плевритом, перикардитом и перитонитом. Часто отмечаются гепатоспленомегалия и генерализованная лимфаденопатия.

Поражение сердца клинически может проявляться в виде разнообразных шумов клапанного происхождения, шумов трения перикарда, кардиомегалии, изменений на ЭКГ или застойной сердечной недостаточности; на вскрытии

обнаруживают миокардит, перикардит или бородавчатый эндокардит (эндокардит Либмана—Сакса). Причиной смерти даже относительно молодых больных СКВ, включая детей, может быть инфаркт миокарда. Могут возникать инфильтраты в паренхиме легких; однако прежде чем отнести пневмонию за счет системной красной волчанки, следует исключить инфекцию. При СКВ иногда возникают острые пневмонии, легочные кровотечения или хронический фиброз легких. Поражение центральной нервной системы может быть причиной изменений личности больного, судорог, нарушений мозгового кровообращения и периферического неврита. К желудочно-кишечным проявлениям системной красной волчанки относятся боли в животе, рвота, диарея, мелена и даже инфаркты кишки, возникающие вторично в результате васкулита. Среди поражений органов зрения следует отметить эписклерит, ирит и сосудистые изменения сетчатки, сочетающиеся с кровоизлияниями или экссудатами (цитойдные тельца). У большинства детей выявляются клинические признаки поражения почек.[37,38,39,44]

**Лабораторные данные.** У всех больных активной системной красной волчанкой непременно присутствуют антинуклеарные антитела. Метод их выявления — наилучший скрининговый тест на СКВ; появившиеся утверждения о существовании «системной красной волчанки без антинуклеарных антител» требуют тщательной проверки. Антитела к ДНК относительно специфичны и сочетаются с активной формой болезни, особенно с нефритом; таким образом, антитела к ДНК могут служить показателем тяжести и активности системной красной волчанки. У больных тяжелой активной системной красной волчанкой, особенно у больных с нефритом, отмечается снижение уровня гемолитического компонента в сыворотке, а также некоторых его компонентов (чаще всего измеряют уровень С3); следовательно, уровень компонента в сыворотке служит еще одним полезным показателем активности и тяжести системной красной волчанки. По данным некоторых работ, у больных системной красной

волчанкой повышена частота антигенов HLA-B8, DW3/DR3, DW2/DR2. [1,2,4,8,9]

Часто отмечается анемия, связанная с хроническим воспалительным процессом или с гемолизом. Присутствие антител к эритроцитным антигенам затрудняет определение групповой принадлежности крови больных и подбор соответствующих доноров. Часто отмечаются тромбоцитопения и лейкопения. У некоторых больных обнаруживаются тромбоцитарные антитела; иногда первым проявлением СКВ бывает идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. В моче могут присутствовать эритроциты, лейкоциты, белок и цилиндры. Почечная недостаточность проявляется повышением в крови азота мочевины и креатинина, а также отклонениями функциональных почечных тестов.[5,6]

**Диагноз и дифференциальный диагноз.** Системная красная волчанка может протекать под маской любого ревматического заболевания, а также многих других болезней. Диагноз основывается на клинических данных и подтверждается с помощью лабораторных тестов. Были предложены диагностические критерии. Антинуклеарные антитела не имеют диагностического значения, несмотря на то что они выявляются у всех больных системной красной волчанкой; отсутствие этих антител у данного больного делает диагноз системная красная волчанка сомнительным. Антитела к двухспиральной ДНК почти патогномоничны, однако они присутствуют только при тяжелых или распространенных формах болезни. LE-клетки удается обнаружить не у всех больных. Диагностическое значение имеют и такие признаки, как гипергамма-глобулинемия, положительная проба Кумбса, ложноположительный тест на сифилис, анемия, лейкопения или тромбоцитопения и признаки нефрита — все эти критерии свидетельствуют в пользу диагноза СКВ. У некоторых больных активной СКВ снижен уровень гемолитического компонента и некоторых его компонентов в сыворотке. Не выявление гемолитической активности компонента свидетельствует о его наследственной недостаточности.

Диагноз может быть подтвержден путем исследования биоптатов почек, однако гистологические изменения не являются абсолютно специфичными. Одними из основных проявлений болезни могут стать тромбоцитопеническая пурпура и гемолитическая анемия; при дифференциальной диагностике этих клинических проявлений необходимо помнить о системной красной волчанке.[38]

### **Критерии диагностики системной красной волчанки.**

Сыпь по типу «бабочки» на лице

Дискоидная сыпь

Фоточувствительность

Изъязвления слизистой рта

Артрит двух и более суставов

Серозит (плеврит или перикардит)

Почечная симптоматика (персистирующая протеинурия или цилиндрурия)

Неврологические расстройства (судороги или психоз)

Изменения крови (гемолитическая анемия или лейкопения, или лимфопения, или тромбоцитопения)

Иммунологические нарушения (выявления LE-клеток или анти-ДНК-антитела, или анти-Sm-антитела, или ложноположительные реакции на сифилис)

Антинуклеарные антитела [6,32,37,38,39,44]

**Лечение.** Терапию следует проводить с учетом распространенности и тяжести проявлений болезни у данного больного. Больных необходимо обследовать самым тщательным образом, особенно в том, что касается состояния почек. У больных с клиническими симптомами нефрита характер и тяжесть поражений почек следует оценивать путем изучения биоптатов.

Специфического лечения системной красной волчанки не существует; для терапии используют лекарственные средства, которые подавляют воспалительный процесс и, возможно, образование иммунных комплексов, а также функциональную способность иммунологически активных

эффекторных клеток (последний механизм действия лекарств не доказан). В целом терапия больных СКВ должна быть направлена на поддержание клинического благополучия и нормального уровня комплемента в сыворотке. Как правило, с учетом конкретного случая, при лечении системной красной волчанки возможны следующие варианты: экстракорпоральная фармакотерапия, применяя щадящие дозы анти-ФНО, преднизолона, диклофенак-натрия, плазмасорбция, криопреципитация, иммуносорбция, лейкоцитаферез, бластаферез.[14,32]

### **Дерматомиозит у детей.** Дерматомиозит (dermatomyositis)

Дерматомиозит у детей - тяжелое заболевание, проявляющееся преимущественно системным поражением мышц (полимиозит), а также кожных покровов и неяркой, но частой висцеральной патологией.

Возможна взаимосвязь, отмечаемая особенно часто среди взрослых больных (у 15 - 24%), между дерматомиозитом и опухолевым процессом, что легло в основу разделения дерматомиозита на первичный - идиопатический и вторичный - опухолевый.[34]

**Этиология, патогенез.** До настоящего времени этиология окончательно не выяснена. Обсуждается роль латентной вирусной инфекции, которая, очевидно, иногда передается трансплацентарно в эмбриональном периоде еще до становления иммунокомпетентной системы. Этим, по-видимому, и объясняется несовершенство иммунных механизмов защиты по отношению к данному вирусу. В прямой взаимосвязи с этой концепцией рассматриваются вопросы семейно-наследственной предрасположенности, генетической основы дерматомиозита.

С целью подтверждения последнего, изучается частота определенных субблоков, HLA-антигенов у больных дерматомиозитом.[34, 38,]

В развитии заболевания определенную роль играют изменение реактивности организма, участие иммунных и аутоиммунных реакций. Подтверждением являются анамнестические указания на высокую частоту проявлений экссудативного диатеза у больных в раннем возрасте, наличие аллергических

реакций в ответ на воздействие определенных факторов внешней и внутренней среды (инсоляция, охлаждение, профилактические прививки, введение гамма-глобулина, лекарственные препараты и т. д.). Предполагается, что все это создает преморбидный фон, определенную готовность макроорганизма к неадекватному ответу с развитием клинической картины дерматомиозита. Однако в сравнении с другими диффузными болезнями соединительной ткани (СКВ, ССД, смешанное заболевание соединительной ткани, синдром Шегрена) при дерматомиозите нарушение иммуногенеза выражено слабее. [5,6,8,9,3739,44,57]

Развитие миозита создает характерную клиническую картину заболевания. Деструктивные и некротические процессы в мышечной ткани сопровождаются выбросом в периферическую кровь ферментов, принимающих участие в мышечном сокращении (креатинфосфокиназы), а также других энзимов и креатина. Подобные сдвиги особенно отчетливо выражены в активном периоде дерматомиозита.

**Клиническая картина.** Наиболее часто заболевание встречается у детей старше 3 лет и среди девочек. Примерно у 1/3 больных дерматомиозит имеет острое, бурное начало с высокой лихорадки, быстро нарастающей мышечной слабости, резко или умеренно выраженных миалгий, кожных изменений и поражения слизистых оболочек. В подобных случаях в числе первых симптомов дерматомиозита могут быть отек кожи, подкожной клетчатки, мышц, а также суставной синдром, висцеральные проявления болезни.

У остальных дерматомиозит начинается подостро. Появляются субфебрильная температура, неяркие кожные изменения, умеренная мышечная слабость, которая у некоторых больных может присоединиться и позднее, изредка наблюдаются ограниченные отеки мягких тканей. Характерно последовательное появление симптомов, общее состояние при этом нарушается мало, начало болезни растягивается на 2-3 нед.[10,11,34,75] Поражение кожив типичных случаях характеризуется лиловой эритемой и отеками, обычно локализующимися в параорбитальной области. Они создают

патогномоничный признак заболевания, известный как "дерматомиозитные очки", или "полумаска". Почти у всех больных отмечаются симметричные эритематозно-лиловые участки кожи и атрофические рубчики над разгибательными поверхностями суставов. Нередки также телеангиэктазии в области верхних век, "сосудистый венчик" (капилляриты) на ладонях, кончиках пальцев, симметричный мраморный рисунок кожи лица, туловища. Характерны нарушения трофики с развитием некрозов мягких тканей различной локализации. Отмечаются сухость и шелушение кожных покровов, гипер- и депигментированные участки. Иногда наблюдается кальциноз подкожной клетчатки с образованием свищей и выраженной перифокальной реакцией. Все описанное создает картину так называемой пойкилодермии (пойкилодерматомиозит).[34]

Поражение мышц является главной особенностью дерматомиозита. В процесс вовлекаются преимущественно скелетные мышцы, симметрично и почти диффузно, с акцентом на проксимальную группу. Поражаются также мимические, окулярные, глоточные и жевательные мышцы. Это сопровождается мышечной слабостью, иногда вплоть до полной обездвиженности больного, нарушением акта глотания (пища выливается через нос), дизартрией, гнусавостью голоса или афонией. Снижается дыхательная экскурсия грудной клетки. Мышечной слабости сопутствуют миалгии. При пальпации мышц определяется их тестоватая консистенция с очаговой плотностью. Развиваются гипотрофия и кальциноз - основная причина сухожильно-мышечных контрактур и инвалидности. [39]

При поражении сердца у больных дерматомиозитом следует иметь в виду диффузный или очаговый миокардит, а также миокардиодистрофию. На высоте активности заболевания может развиваться эндокардит, который обычно протекает скрыто, но иногда сопровождается формированием органического порока сердца. [27,30,31,34]

Поражение нервной системы при дерматомиозите у детей обусловлено диффузным васкулитом. В зависимости от локализации последнего может

быть патология центральных и периферических отделов нервной системы в виде энцефалита, менингоэнцефалита, локального поражения подкорковых образований или коры большого мозга, провоцирующего соответственно хореоподобные гиперкинезы, эпилепсию и т. д. [34,57,62]

Изменения глазного дна встречаются нередко и отличаются полиморфизмом. Чаще наблюдается симметричное сужение артерий сетчатки и неравномерное утолщение их стенок, иногда с сопутствующим умеренным или выраженным расширением вен. Могут также отмечаться геморрагии и плазморрагии по ходу сосудов, около диска зрительного нерва, нечеткость контура зрительного нерва. Изменения глазного дна обычно обратимы, однако иногда могут прогрессировать и привести к частичной или полной атрофии зрительного нерва.

Поражение желудочно-кишечного тракта при дерматомиозите у детей нередко определяет тяжесть клинической картины заболевания. Особенно серьезным является развитие эзофагита, гастродуоденита, энтероколита, которые могут быть обусловлены как катаральным воспалением слизистой оболочки, так и эрозивно-язвенным процессом с возможной перфорацией стенки соответствующих отделов желудочно-кишечного тракта. Боли в животе могут быть вызваны и нарушением вегетативной регуляции, что приводит к спастическим и атоническим явлениям: запору, поносу, иногда недержанию кала.[34]

Почки, как правило, не вовлекаются в патологический процесс. Может наблюдаться протеинурия, иногда микрогематурия и цилиндрурия без нарушения функционального состояния почек. Очень редко имеет место миоглобинурия с явлениями почечной недостаточности.[5,6,31,32,44]

Из других проявлений следует отметить непостоянную температурную реакцию, обычно субфебрильного типа. Характерна прогрессирующая общая дистрофия. Возможны поражения зубов, оссальгии, остеолит и т. д. На высоте активности дерматомиозита может развиваться нормохромная анемия, реже и особенно на фоне кортикостероидной терапии - умеренный

лейкоцитоз с некоторым сдвигом влево, но иногда появляется тенденция к лейкопении. Увеличение СОЭ обычно отражает значительную остроту заболевания.

Для активного дерматомиозита у детей характерно повышение содержания ферментов (креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы, аспаратиланинаминотрансфераз, альдолазы) и креатина в сыворотке крови. Обнаруживаются умеренное повышение уровня иммуноглобулинов, особенно класса G, снижение титра сывороточного компонента. В редких случаях выявляется АНФ в низких титрах или устанавливается наличие единичных LE-клеток (до 0,4%), антител к ДНК (преимущественно II типа).

**Течение дерматомиозита** может быть острым, подострым и первично-хроническим. Выделяют также 3 степени активности патологического процесса.

При III (высокой) степени активности возможны повышение температуры до фебрильной, ярко выраженные изменения кожи с очаговым или распространенным отеком, артралгии, диффузное поражение мышц с уплотнением их и болевым синдромом, явлениями дизартрии, афонии, дисфагии, значительным ограничением экскурсии грудной клетки. Висцеральные проявления болезни разнообразны, но строго обязательны. Отмечаются резкие изменения на ЭМГ в виде значительного сужения амплитуды колебаний, вплоть до "биоэлектрического молчания"; существенно повышается содержание сывороточных ферментов, а также креатинина крови (в 3 - 5 раз) и мочи, увеличивается СОЭ.[44]

При II (умеренной) степени активности температура нормальная или субфебрильная, кожные изменения и поражение мышц менее тяжелые, отек тканей умеренный и носит очаговый характер. Однако мышечная слабость и миалгии заметно ограничивают двигательную активность ребенка, отмечаются дизартрия, преходящая дисфагия, артралгии и т. д. Могут наблюдаться изменения внутренних органов. Показатели ферментативной активности сыворотки крови, содержание креатина в крови и моче, данные

ЭМГ меньше, чем при III степени, отклоняются от нормы.

При I (минимальной) степени активности температура тела нормальная, имеются лишь неотчетливая лиловая эритема кожи, верхних век и разгибательной поверхности суставов, а также мраморность, преимущественно в дистальных отделах рук и ног. Мышечная слабость выявляется лишь при нагрузке. Изредка голос приобретает гнусавый оттенок, выявляются очаговый миокардит, вегетативные расстройства; отсутствуют существенные изменения лабораторных показателей и ЭМГ.

Острое течение дерматомиозита характеризуется в начальном периоде высокой активностью и быстрым развитием (за 3 - 6 нед) тяжелой полисистемной клинической картины заболевания.

Подострое течение отличается умеренной активностью и более медленным (в среднем за 7 мес) распространением поражений по органам.

Первично-хроническое течение характеризуется низкой активностью и поражением в основном кожи и мышц.

**Диагноз, дифференциальный диагноз.** Основными диагностическими критериями дерматомиозита у детей являются лиловая параорбитальная эритема, иногда с отеком ("дерматомиозитные очки"), поражение кожи над разгибательными поверхностями суставов, нередко приводящее к атрофическим рубчикам, симметричное поражение скелетных мышц, преимущественно проксимальных групп (слабость, боли, отеки, гипотрофия), а также глоточных и гортанных мышц. Дополнительными критериями болезни служат: температурная кривая неправильного типа, недомогание, анорексия, потеря массы тела, пойкилодермия, распространенные отеки кожи и подкожной клетчатки, сосудистый стаз, некрозы; поражение слизистых оболочек; сухожильно-мышечные контрактуры, артралгии; миокардит, поражение периферической и центральной нервной системы и др. Важное значение в оценке активности дерматомиозита имеют повышение показателей лактатдегидрогеназы, креатинфосфокиназы, амино-трансфераз, альдолазы, гиперкреатинурия, увеличенная СОЭ, диспротеинемия. диагноз

подтверждается данными ЭМГ и морфологического исследования кожи и мышц.[29,31,34,44,57]

Дифференциальный диагноз следует проводить дифференциальный диагноз дерматомиозита и других диффузных заболеваний соединительной ткани. Эритема на лице в сочетании с лихорадкой, поражением суставов и различными висцеритами требует исключить прежде всего системную красную волчанку, при которой кожные изменения имеют более яркий оттенок, в то время как для дерматомиозита характерна лиловая эритема. Волчаночный миозит более быстро поддается кортикостероидной терапии. Системной красной волчанке свойственны такие изменения, как панцитопения, наличие LE-клеток и АНФ в крови, в то время как активному дерматомиозиту - высокий уровень ферментов сыворотки крови, гиперкреатинурия.[34]

Иногда ранние клинические признаки дерматомиозита (артралгии, полиартрит, поражение сердца в сочетании с лихорадкой) служат основанием для первичного диагноза ревматизма или ревматоидного артрита. Однако лиловая эритема и поражение скелетных мышц (слабость, отеки, боли) помогают правильно распознать заболевание.

Наиболее сложен дифференциальный диагноз дерматомиозита и склеродермии без типичных кожных изменений. Следует помнить, что кальцинаты при ССД локализуются в основном в области пальцев рук и периартикулярно, а при дерматомиозите - преимущественно в мышцах; при ССД дисфагия обусловлена нарушением перистальтики, главным образом в нижних отделах пищевода, а при дерматомиозите она является следствием вовлечения в процесс мышц глотки и верхнего отдела пищевода; учитываются и другие особенности каждой из этих болезней.[37]

**Лечение.** Терапия должна быть индивидуальной, последовательной и проводиться с учетом возраста ребенка, особенностей течения заболевания и степени активности его. Основным терапевтическим средством являются кортикостероиды. Из них наиболее часто применяется преднизолон.

Определение суточной его дозы и метода введения находится в прямой зависимости от тяжести состояния ребенка и степени активности процесса. При I степени активности доза преднизолонa в среднем составляет 0,5 мг, при II степени - 1,0 мг, при III степени - 1,5 мг на 1 кг массы тела в сутки. У больных с особенно тяжелым, "галопирующим", течением дерматомиозита она может достигать 5 мг/кг в сутки и более. При затруднении акта глотания преднизолон вводят внутримышечно или внутривенно. Однако следует помнить, что парентеральное введение гормонов обеспечивает более быстрый, хотя и кратковременный, эффект. Поэтому в подобных случаях суточная доза препарата должна быть повышена. Длительность применения максимальной подавляющей дозы в среднем равняется 1-2 мес. По мере стихания активности патологического процесса суточное количество преднизолонa постепенно уменьшается под контролем показателей клинико-лабораторного и инструментального обследования больного [27,34,44,65].

**Профилактика.** Первичная профилактика предусматривает необходимость выделения группы детей, которым угрожает развитие диффузных заболеваний соединительной ткани. У этих детей с особой осторожностью следует проводить вакцинацию, применять антибиотики, сульфаниламиды, вводить гамма-глобулин, переливать плазму, кровь. В некоторых случаях им необходимо дать отвод от профилактических прививок. Вторичная профилактика требует организации диспансерного наблюдения (желательно кардиоревматолога), направленного на предупреждение рецидивов и прогрессирование дерматомиозита. Больные освобождаются от всех профилактических прививок.[34]

### **1.3. Поражение сердечно-сосудистой системы при системной красной волчанке и дерматомиозите.**

У больных **системной красной волчанкой** наиболее часто поражается сердце (65-100 % случаев). В основе волчаночного кардита лежат диффузное поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Более интенсивное развитие

экссудативных реакций определяет ряд особенностей кардиального синдрома в клинике системной красной волчанки у детей. Сердце поражается в период генерализации процесса. Волчаночный кардит у детей сочетается с другими висцеральными проявлениями заболевания. [26,36,40]

Наиболее часто изменяется миокард, что сопровождается сочетанием воспалительного и дистрофического процессов. При высокой активности заболевания развивается диффузный, многоочаговый миокардит, при умеренной и минимальной активности преобладают явления миокардиодистрофии. Дистрофические изменения обусловлены нарушением транскапиллярного обмена в результате поражения микроциркуляторного русла, а также общими метаболическими сдвигами в организме больных.

Диффузный волчаночный миокардит, как правило, сочетается с поражением эндокарда, перикарда и может приобретать ведущее значение в тяжести клинических проявлений заболевания. [27,40]

Клиническая симптоматика поражения миокарда не имеет каких-либо специфических для данного заболевания особенностей. Больные дети сравнительно редко жалуются на боль в области сердца. Болевой синдром чаще наблюдается при диффузном миокардите, однако в таких случаях трудно исключить его связь с возможностью развития коронарита и перикардита. Одышка в состоянии покоя наблюдается у больных с диффузным поражением миокарда; при умеренных же его изменениях она выявляется лишь в условиях физического напряжения. Пульс слабого наполнения. У большинства больных одним из ранних признаков миокардита является стойкая тахикардия. По данным некоторых авторов, другие нарушения ритма сердца отмечаются редко, хотя у отдельных больных возможно появление приступов экстрасистолической аритмии. Границы сердца смещены кнаружи, особенно при диффузном поражении миокарда, тоны ослаблены. Изменение звучности тонов с одновременной напряженностью их («пустые», хлопающие тоны) наблюдается при тяжелых формах волчаночного миокардита. Систолический шум мягкого тембра,

короткий, нестойкий, изменчивый выслушивается преимущественно в четвертом межреберье у левого края грудины и над легочной артерией. II тон на проекции клапанов легочной артерии усилен. [27]

Рентгенологически у большинства больных выявляют расширение тени сердца, преимущественно за счет дуги левого желудочка. Сердце выглядит распластанным на диафрагме, атоничным, верхушка погружена в диафрагму.

На ЭКГ регистрируются синусовая тахикардия и аритмия, снижение вольтажа, деформация зубцов Р и Г, иногда инверсия зубца Т, а также нарушение внутрипредсердной, внутривентрикулярной проводимости, у части детей с более тяжелым поражением миокарда - блокада ножки пучка Гиса.

Электрическая систола удлинена, систолический показатель увеличен. Степень указанных изменений определяется тяжестью поражения миокарда.

Изменения на ФКГ характеризуются снижением амплитуды тонов, наличием патологических III и IV тонов, усилением II тона над легочной артерией. На основании сердца, в четвертом межреберье у левого края грудины, регистрируется низкоамплитудный, низко- и среднечастотный систолический шум, занимающий примерно половину систолы. Часто определяется синдром энергетически-динамической недостаточности сердца по Хегтлину. [4,5,6,37,46,]

Поражение эндокарда в виде атипичного бактериального бородавчатого эндокардита известно со времени его описания E. Libman, B. Sachs. Макроскопически волчаночный эндокардит отличается от ревматического расположением бородавок не по линии смыкания клапанов, а на обеих поверхностях створок на некотором расстоянии от их края. Поражаются также хордальные нити, сосочковые мышцы, пристеночный эндокард, фиброзное кольцо. При патологоанатомическом исследовании эндокардит определяется в половине случаев. Иногда наличие его устанавливают только при гистологическом исследовании. Чаще всего поражается левый предсердно-желудочковый, реже - аортальный клапаны. Прижизненная диагностика эндокардита представляет значительные трудности, так как

обычно преобладает поражение пристеночного эндокарда либо изменения створок носят поверхностный характер и приводят к их краевому склерозу.

Важно учитывать высокую активность заболевания, протекающего с лихорадкой, признаками генерализации процесса и локализацией в сердце.

Большое диагностическое значение придают появлению жесткого систолического и диастолического шума над верхушкой и в четвертом межреберье у левого края грудины. На ФКГ определяется средне- и высокочастотный систолический шум средней или высокой амплитуды, часто сочетающийся с коротким среднечастотным низкоамплитудным мезодиастолическим шумом. [2,5,11,32,34,58]

Поражение перикарда по частоте занимает второе место после миокардита. Перикардит развивается на высоте активности процесса и обычно сочетается с поражением миокарда, плевры, реже - эндокарда. Частота перикардитов, по данным различных авторов, составляет 18-50%. В детском возрасте выпотной перикардит встречается чаще, чем у взрослых. Л. А. Исаева наблюдала его у 50 % больных детей с перикардитом. Морфологически у большинства больных были признаки только гидроперикарда.

Развитию экссудата способствует венозный стаз, чем можно объяснить близость характера выпотной жидкости к трансудату. Она обычно прозрачная либо мутная, иногда серозно-геморрагическая, в ней обнаруживаются ЛЕ-клетки, противоядерные антитела.

При перикардите отмечаются стертость и замаскированность клинических проявлений, нестойкость отдельных симптомов, в частности - эфемерность шума трения перикарда, особенно на фоне гормональной терапии. Однако у части больных, в том числе и детей, перикардит может проявляться бурно, в отдельных случаях вызывая тампонаду сердца либо ее угрозу. В большинстве случаев рыхлые перикардальные спайки рассасываются, но может развиваться слипчивый перикардит с облитерацией полости сердечной сорочки, особенно - при рецидивировании процесса.

На ЭКГ выражено снижение вольтажа, снижение и сглаженность зубца Т с последующей его инверсией, исчезающей в динамике, конкордантное смещение сегмента S - Т. [21]

На ФКГ появляются высокочастотные аperiodические осцилляции во всех проекционных точках, часто резкое снижение амплитуды обоих тонов на верхушке.

Значительно повышает возможности диагностики перикардита и поражения клапанов сердца при волчанке метод эхокардиографического исследования.

Особенностью волчаночного кардита у детей является сочетанное поражение оболочек сердца. По данным Л. А. Исаевой, Л. К. Баженовой, перикардит диагностирован у 50%, поражение двух оболочек - у 33% больных детей.

Аневризма сосудов - редкое осложнение при системной красной волчанке. В литературе имеются сообщения о развитии аневризмы венечных сосудов, расслаивающей аневризмы аорты у взрослых больных. При специальном исследовании (реовазография и др.) обнаружена недостаточность периферических артерий, обусловленная васкулитами.

Нарушение микроциркуляции - проявляется сужением артериол, расширением и извитостью вен, увеличением артериовенозных анастомозов и запустеванием капилляров. Постоянно наблюдается феномен сладжа. [6]

### **Поражение сердечно-сосудистой системы при дерматомиозите**

При дерматомиозите наиболее часто поражается сердце (в 25-50 % случаев). Морфологические изменения в сердечной мышце сходны с таковыми в скелетных мышцах, но отличаются меньшей тяжестью. Выражены фрагментация мышечных волокон, потеря поперечной исчерченности, истончение, набухание и некроз волокон, отек и вакуолизация межклеточной ткани с воспалительной лимфоплазмодитарной инфильтрацией, васкулиты мелких сосудов. Миофибриллярный некроз обусловлен наличием системной ангиопатии, которая наиболее свойственна заболеванию в детском и подростковом возрасте. Исходом воспалительно-дистрофических

изменений в миокарде вследствие множества очагов некроза является миокардиосклероз. При остром и подостром течении дерматомиозита преобладают симптомы миокардита, при хроническом миокардиодистрофии. У одного и того же больного воспалительные изменения в миокарде по мере стихания активности процесса сменяются симптомами миокардиодистрофии. Изменения дистрофического характера сохраняются длительно, у большинства больных - и в период ремиссии. У детей воспалительные изменения в миокарде, в связи с более выраженной остротой и тяжестью процесса, выступают на первый план, маскируя дистрофические. Л. А. Исаева, М. А. Жвания диагностировали у 42 % больных детей диффузный, у 33 % - очаговый миокардит.

Миокардит при дерматомиозите отличается стертой симптоматикой. Больные жалуются на одышку, сердцебиение, иногда неинтенсивную, разной продолжительности боль в области сердца. Болевой синдром может быть обусловлен сопутствующим миозитом межреберных мышц и непосредственными изменениями в сердце: развитием некроза миофибрилл, поражением венечных сосудов, наличием перикардита. Боль в области сердца чаще возникает при диффузном поражении миокарда. Аритмии у детей встречаются реже, чем у взрослых. Одышка связана с поражением дыхательной группы мышц и гиповентиляцией легких. [34,38,44]

Наиболее частым и постоянным признаком миокардита является стойкая тахикардия, достигающая 140-200 сердечных сокращений в 1 мин. Границы сердца умеренно смещены, больше - влево. Тоны ослаблены в разной степени, что зависит от распространенности поражения мышцы сердца. Выслушиваются короткий, мягкого тембра систолический шум преимущественно над верхушкой, акцент II тона над легочной артерией. Преобладание дистрофических изменений в миокарде у больных с хроническим течением дерматомиозита характеризуется меньшей выраженностью тахикардии, приглушенности тонов, отсутствием увеличения размеров сердца.

При поражении миокарда на ЭКГ регистрируются снижение и деформация зубцов Р и Т в отдельных отведениях, смещение сегмента S - Г выше и ниже изолинии, изменение электрической активности левого желудочка, нарушение восстановительных процессов в них. [22,23,25] Изменения на ЭКГ наблюдаются у значительной части больных без клинических признаков поражения миокарда. Нарушение проводимости обычно выражено незначительно, хотя описаны случаи периодической желудочковой асистолии, полной блокады предсердно-желудочкового узла. С помощью ЭКГ можно также диагностировать сдвиги электролитного баланса в обмене миокарда - гипокалиемию, гиперкальциемию.

У больных с поражением миокарда на ФКГ отмечаются снижение амплитуды и расщепление I тона, появление патологических III и IV тонов, тахикардия, наличие систолического шума функционального типа.

Поражение эндокарда и перикарда при дерматомиозите встречается реже. По данным Л. А. Исаевой, М. А. Жвания, эндокардит выявляется у 15 % больных детей. Появление грубого систолического шума дующего характера, выслушиваемого над верхушкой и в четвертом межреберье у левого края грудины, проводящегося к основанию сердца, свидетельствует о развитии эндокардита на фоне поражения миокарда. ФКГ помогает диагностировать эндокардит только при наличии вальвулита и органического шума. По мере стихания активности процесса симптомы заболевания исчезают. У отдельных больных может развиваться недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана I степени (краевой склероз створок клапана). Иногда вальвулит протекает бессимптомно и устанавливается только при патологоанатомическом исследовании.

Поражение перикарда, не свойственное взрослым больным дерматомиозитом, Л. А. Исаева, М. А. Жвания наблюдали у 25 % больных детей. Описаны отдельные случаи развития острого тяжелого перикардита в детском возрасте. Перикардит чаще бывает ограниченным, сухим, реже - выпотным. Характерны стертость клинических признаков заболевания и

быстрая их динамика. Больные жалуются на боль за грудиной, одышку, сердцебиение. Шум трения перикарда - быстро преходящий клинический признак. Перикардит обычно возникает на фоне миокардита, поэтому при постановке диагноза особенно важно учитывать изменения показателей повторного комплексного клинико-инструментального исследования. [39]

Рентгенологически определяют изменение контуров сердечной тени, в отдаленный период - плевроперикардальные и диафрагмально-перикардальные спайки.

При электрокардиографическом исследовании сердца выявляют поверхностную вялую пульсацию, снижение амплитуды зубцов.

На ЭКГ регистрируются конкордантное смещение сегмента S - T и изменения зубца T, характерные для перикардита,- уплощение, инверсия. На ФКГ появляются аperiодические высокочастотные колебания и систолические щелчки.

Одновременное поражение двух оболочек (миокардит в сочетании с эндокардитом или перикардитом) наблюдается примерно у 33 % больных детей, значительно реже возникает панкардит.

Поражение сердца при дерматомиозите крайне редко приводит к выраженным нарушениям гемодинамики. Однако клиницисты описывают смертельные исходы заболевания у детей в связи с недостаточностью кровообращения, проявившейся на более отдаленных этапах течения процесса.

Реографические исследования свидетельствуют о снижении пульсового кровенаполнения при высокой активности процесса и хроническом течении заболевания. При умеренной и максимальной его активности сосудистый тонус повышен. У всех больных отмечается нарушение венозного оттока. С помощью реографии обнаруживают изменения периферического кровообращения. Предполагают, что появление боли в мышцах на высоте активности заболевания вызвано спазмом сосудов.[27,34,37,38,44]

## Выводы к главе I.

У больных системной красной волчанкой наиболее часто поражается сердце (65-100 % случаев). В основе волчаночного кардита лежат диффузное поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Более интенсивное развитие экссудативных реакций определяет ряд особенностей кардиального синдрома в клинике системной красной волчанки у детей. Сердце поражается в период генерализации процесса. Волчаночный кардит у детей сочетается с другими висцеральными проявлениями заболевания. [26,36,40]

Наиболее часто изменяется миокард, что сопровождается сочетанием воспалительного и дистрофического процессов. При высокой активности заболевания развивается диффузный, многоочаговый миокардит, при умеренной и минимальной активности преобладают явления миокардиодистрофии.

Диффузный волчаночный миокардит, как правило, сочетается с поражением эндокарда, перикарда и может приобретать ведущее значение в тяжести клинических проявлений заболевания. [27,40] При дерматомиозите наиболее часто поражается сердце (в 25-50 % случаев). Морфологические изменения в сердечной мышце сходны с таковыми в скелетных мышцах, но отличаются меньшей тяжестью.

Поражение сердца при дерматомиозите крайне редко приводит к выраженным нарушениям гемодинамики. Однако клиницисты описывают смертельные исходы заболевания у детей в связи с недостаточностью кровообращения, проявившейся на более отдаленных этапах течения процесса.

## ГЛАВА II

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

#### 2.1. Материалы исследования.

Исследование проводилось на базе кардиоревматологического отделения клиники ТашПМИи Городской детской больницы N7

В исследование были включены 22 больных детей в возрасте от 5 до 14 лет с установленным диагнозом СКВ и 18 больных детей в возрасте от 5 до 14 лет с установленным диагнозом дерматомиозит, наблюдавшихся в кардиоревматологическом отделении с 2011 по 2013 год.

Всего клинические исследования проводились у 22 детей с системным заболеванием соединительной ткани. Среди больных с СКВ 22 больных было 8 (36,3%) мальчиков и 14 (63,4%) девочек. Среди больных с ЮДМ из 18 больных 7 (38,8%) мальчиков и 11 (61,2%) девочки.

Для верификации диагноза СКВ использовались критерии Американской ревматологической ассоциации (АРА, 1997г).

#### **Критерии диагностики системной красной волчанки.**

- Сыпь по типу «бабочки» на лице
- Дискоидная сыпь
- Фоточувствительность
- Изъязвления слизистой рта
- Артрит двух и более суставов
- Серозит (плеврит или перикардит)
- Почечная симптоматика (персистирующая протеинурия или цилиндрурия)
- Неврологические расстройства (судороги или психоз)
- Изменения крови (гемолитическая анемия или лейкопения, или лимфопения, или тромбоцитопения)
- Иммунологические нарушения (выявления LE-клеток или анти-ДНК-антитела, или анти-Sm-антитела, или ложноположительные реакции на сифилис)
- Антинуклеарные антитела

У всех пациентов наблюдались 4 и более диагностических признака АРА, что исключало диагностическую ошибку СКВ.

**Для диагностики ЮДМ использовались диагностические критерии К. Tanimoto К. (1995г).**

-Лиловая параорбитальная эритема, иногда с отеком («дерматомиозитные очки»),

-поражение кожи над разгибательными поверхностями суставов, нередко приводящее к атрофическим рубчикам,

-симметричное поражение скелетных мышц, преимущественно проксимальных групп (слабость, боли, отеки, гипотрофия), а также глоточных и гортанных мышц.

Дополнительными критериями болезни служили:

-температурная кривая неправильного типа,

-недомогание,

-анорексия,

-потеря массы тела,

-пойкилодермия,

-распространенные отеки кожи и подкожной клетчатки, сосудистый стаз, некрозы; поражение слизистых оболочек; сухожильно-мышечные контрактуры,

-артралгии.

-миокардит,

-поражение периферической и центральной нервной системы

Таблица 2.1.

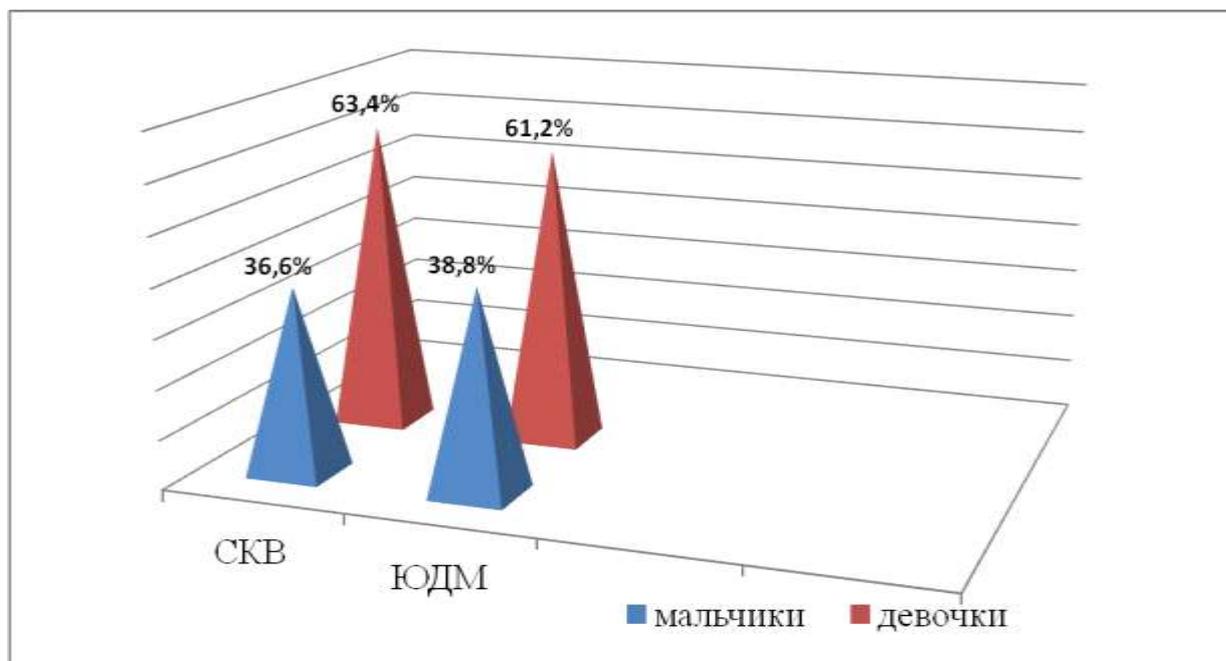
**Распределение больных детей в группы исследования.**

	Больные с СКВ n=22 (I группа исследования)		Больные с ЮДМn=18 (II группа исследования)	
	мальчики	девочки	мальчики	девочки
Клинически исследованные дети	8(36,6%)	14 (63,4%)	7 (38,8%)	11 (61,2%)
	22 (100%)		18 (100%)	

Согласно литературных данных в 20% случаев системной красной волчанки возникает в детстве, обычно у детей старше 8 лет. Во всех возрастных группах среди больных преобладают лица женского пола (8:1); исключение, вероятно, составляет препубертатный возраст, когда девочки и мальчики заболевают одинаково часто.

Диаграмма 2.1.

**Распределение исследованных больных по полу.**



Исследования в группах больных проводились в зависимости от сроков заболевания, так как в основе волчаночного кардита лежат диффузное

поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Сердце поражается в период генерализации процесса.

При остром и подостром течении дерматомиозита преобладают симптомы миокардита, при хроническом миокардиодистрофии. У одного и того же больного воспалительные изменения в миокарде по мере стихания активности процесса сменяются симптомами миокардиодистрофии. Изменения дистрофического характера сохраняются длительно, у большинства больных - и в период ремиссии.

Среди больных детей с СКВ были выделены 3 группы исследования в зависимости от сроков заболевания.

Таблица 2.2.

**Распределение больных детей с СКВ в группы исследования в зависимости от срока заболевания.**

Группы исследования	Сроки заболевания в месяцах	N	%
1 группа	От 1-6 мес.	6	27,2
2 группа	От 7мес до 12 мес	11	50
3 группа	Более 12 мес	5	22,7
Всего		22	100

По литературным данным, более интенсивное развитие экссудативных реакций определяет ряд особенностей кардиального синдрома в клинике системной красной волчанки у детей. Сердце поражается в период генерализации процесса. Волчаночный кардит у детей сочетается с другими висцеральными проявлениями заболевания. [26,36,40]

Наиболее часто изменяется миокард, что сопровождается сочетанием воспалительного и дистрофического процессов. При высокой активности заболевания развивается диффузный, многоочаговый миокардит, при умеренной и минимальной активности преобладают явления миокардиодистрофии.

Таблица 2.3.

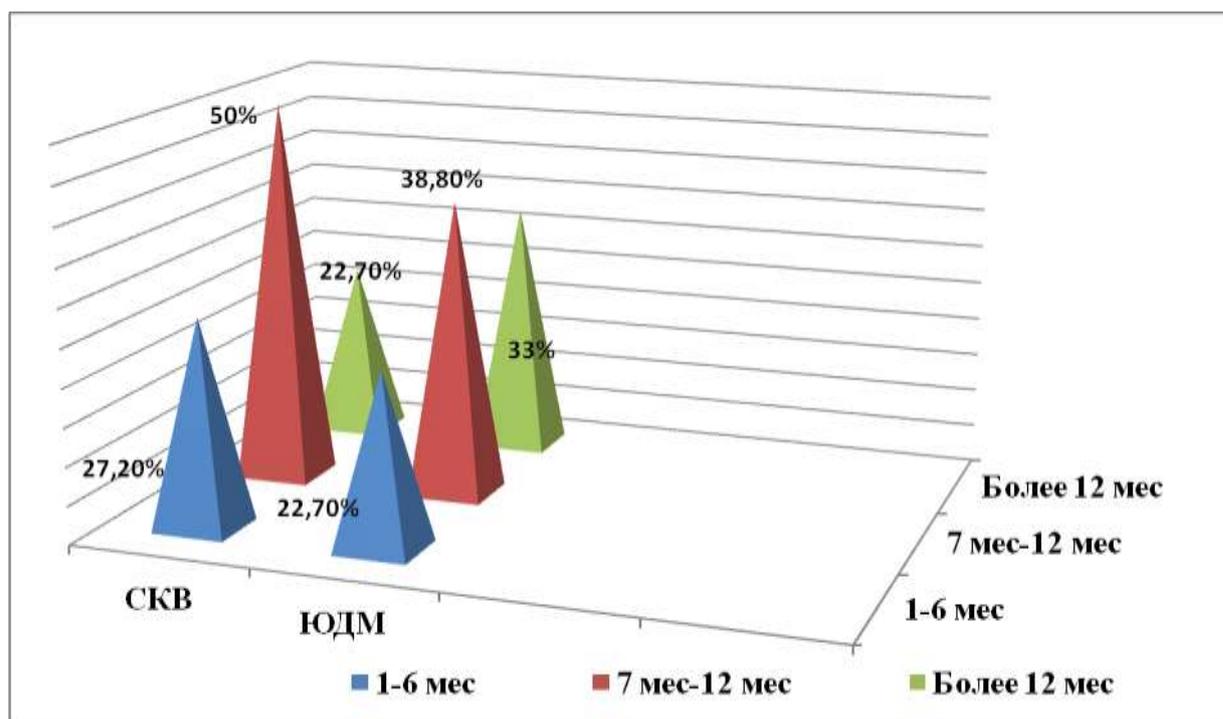
**Распределение больных детей с ЮДМ в группы исследования в зависимости от срока заболевания.**

Группы исследования	Сроки заболевания в месяцах	N	%
1 группа	От 1-6 мес.	5	27,7
2 группа	От 7мес до 12 мес	7	38,8
3 группа	Более 12 мес	6	33,3
Всего		18	100

Исходом воспалительно-дистрофических изменений в миокарде вследствие множества очагов некроза является миокардиосклероз. При остром и подостром течении дерматомиозита преобладают симптомы миокардита, при хроническом миокардиодистрофии. У одного и того же больного воспалительные изменения в миокарде по мере стихания активности процесса сменяются симптомами миокардиодистрофии.

Диаграмма 2.2.

**Распределение больных детей с СКВ и ЮДМ в группы исследования в зависимости от срока заболевания.**



Таким образом, оценка деятельности сердечно-сосудистой системы проводилась ретроспективно (в дебюте заболевания по данным анамнеза до 6 мес); в настоящее время (в момент первого поступления в клинику); и проспективно (при катamnестическом обследовании через 1-3 года от начала заболевания).

## **2.2. Методы исследования.**

Всем больным проводилось комплексное клиническое (анамнез, жалобы, объективный статус с оценкой параметров, отражающих деятельность сердечно-сосудистой системы), лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и мочи, биохимический и иммунологический анализы крови, а также инструментальное рентгенологическое, ультразвуковое, электрокардиографическое обследование.

**Электрокардиографическая диагностика** проводилась на 6-ти канальном кардиографе «Кардиовит АТ-10» в 12-ти стандартных отведениях, изменения оценивались по общепринятым методикам (Макаров Л.М., 2002). Анализ электрокардиографических данных проводился по принятому плану, выделялись следующие группы изменений:

- изменение характеристик водителей ритма;
- изменение регулярности и частоты сердечных сокращений;
- изменение атриовентрикулярной проводимости;
- изменение внутрижелудочковой проводимости и электрической оси сердца;
- изменение комплекса QRST.

Все электрофизиологические исследования проводились в кабинете функциональной диагностики клиники ТашПМИ.

ЭКГ проводили в стандартных и усиленных прекардиальных отведениях для получения информации о функциях проведения, возбуждения и автоматизма сердца. ЭКГ исследование проводилось при поступлении ребенка в отделение, в процессе лечения ( на 3-4 й день), перед выпиской больных детей со стационара.

Сердце работает в нашем организме под руководством собственного водителя ритма, который вырабатывает электрические импульсы и направляет их в проводящую систему. Прохождение импульса по проводящей системе сердца графически записывается по вертикали в виде пиков – подъемов и спадов кривой линии. Эти пики принято называть зубцами электрокардиограммы и обозначать латинскими буквами P, Q, R, S, и T. Помимо регистрации зубцов, на электрокардиограмме по горизонтали записывается время, в течении которого импульс проходит по определенным отделам сердца. Отрезок на электрокардиограмме, измеренный по своей продолжительности во времени, называют интервалом.

Зубец P представляет собой суммационное отображение прохождения синусового импульса по проводящей системе предсердий и поочередное возбуждение сначала правого (восходящее колено зубца P), а затем левого (нисходящее колено зубца P) предсердий. Ширина зубца P равняется  $0,10 \pm 0,02$  сек.

Проходя по атриовентрикулярному соединению, электрический импульс не вызывает возбуждения прилежащих слоев. Поэтому на электрокардиограмме пики возбуждения не записываются. Регистрирующий электрод вычерчивает при этом прямую линию, называемой изоэлектрической линией. Это линия интервал PQ, который равняется  $0,10 \pm 0,02$  сек.

Продолжая свой путь по проводящей системе сердца, электрический импульс достигает проводящих путей желудочков, представленных пучком Гиса, проходит по этому пучку, возбуждая при этом миокард желудочков.

Этот процесс отображается на электрокардиограмме формированием желудочкового комплекса QRS. Желудочки сердца возбуждаются в определенной последовательности. Сначала, в течение 0,03 с возбуждается межжелудочковая перегородка. Процесс ее возбуждения приводит к формированию на кривой ЭКГ зубца Q. Затем возбуждается верхушка сердца и прилегающие к ней области. Так на ЭКГ появляется зубец R (0,05 с).

Возбуждение основания сердца регистрируется как зубец S (0,02 с). Эти зубцы образуют единый желудочковый комплекс QRS с продолжительностью 0,10 с. Процессы реполяризации отображаются графически на ЭКГ отрезком S-T и зубцом T.

Высота зубца T и глубина S должны соответствовать  $1/2 - 1/3$  зубца R или 0,5-0,3 мм. Высота зубца R и глубина Q должны соответствовать  $1/3 - 1/4$  высоты зубца R или 0,3-0,2 мм.

За показатели нормальной ЭКГ у детей приняли данные Н.А.Белоконь и М.Б.Кубергер и М.К. Осколковой в возрастном интервале дошкольного и школьного возрастов и данные Р.А.Калюжной в подростковом периоде детства.

В целях сравнения полученных данных ЭКГ в процессе обследования и терапии больных детей с миокардитом необходимо иметь ввиду возрастные особенности ЭКГ в разных периодах детства.

### **Эхокардиографическое обследование (ЭХО-КГ) и доплерография**

УЗИ – диагностика поражения сердца в основном выполнена в клинике ТашПМИ на аппарате марки « Acuson 128 xp» (США). Измерялись основные морфометрические характеристики сердца и магистральных сосудов в соответствии с рекомендациями и разработанными нормативами УЗИ – специалистов.

На основании измеряемых величин рассчитывались показатели конечно-диастолического и конечно-систолического объема левого желудочка (КДО и КСО ЛЖ, мл) по формуле L.Teichhols, ударный объем (УО): КДО-КСО (мл), минутный объем кровообращения (МОК): УОХЧСС (л/мин), фракция выброса УО:КДО (%).

Для оценки систолической функции сердца исследовали: фракцию выброса (ФВ), размер левого желудочка (ЛЖ) в систолу (КСР), размер ЛЖ в диастолу (КДР), конечный систолический объем левого желудочка (КСО), конечный диастолический объем левого желудочка (КДО), ударный объем крови (УО).

Для оценки диастолической функции определяли размеры левого предсердия (ЛП), максимальную скорость трансмитрального потока в фазу раннего диастолического наполнения левого желудочка (Е), максимальную скорость трансмитрального потока в фазу систолы предсердий (А), отношение максимальных скоростей трансмитрального потока в фазы раннего диастолического наполнения ЛЖ и систолы предсердий (Е/А). Оценивались уровень функционирования миокарда, его систолическая, диастолическая и насосная функции.

Таблица 2.3.

**Сводные данные о количестве проведенных исследований у детей с СКВ и ЮДМ**

Метод обследования	СКВ		ЮДМ	
	Число больных/число исследований		Число больных/число исследований	
А. Методы, отражающие активность основного процесса:				
1. Общий анализ крови.	22	22	18	18
2. Общий анализ мочи	22	22	18	18
3. Биохимический анализ крови	22	22	18	15
4. Иммунологический анализ крови	22	12	18	10
5. УЗИ органов брюшной полости, почек	22	22	18	18
6. Рентген органов грудной клетки	22	22	18	16
Б. Методы, отражающие вовлечение сердечно-сосудистой системы				
2. Электрокардиография	22	22	18	18
3. ЭХО-КГ	22	22	18	18
4. ХМ-ЭКГ	22	22	18	18

Оценка деятельности сердечно-сосудистой системы проводилась ретроспективно (в дебюте заболевания по данным анамнеза); в настоящее время (в момент первого поступления в клинику); и проспективно (при катamnестическом обследовании через 2,5-3 года от начала заболевания).

## **Выводы к главе II.**

Исследование проводилось на базе кардиоревматологического отделения клиники ТашПМИ и Городской детской больницы №7

В исследование были включены 22 больных детей в возрасте от 5 до 14 лет с установленным диагнозом СКВ и 18 больных детей в возрасте от 5 до 14 лет с установленным диагнозом дерматомиозит, наблюдавшихся в кардиоревматологическом отделении с 2011 по 2013 год.

Среди больных с СКВ 8 (36,3%) мальчиков и 14 (63,4%) девочек. Среди больных с ЮДМ 7 (38,8%) мальчиков и 11 (61,2%) девочки. Таким образом, оценка деятельности сердечно-сосудистой системы проводилась ретроспективно (в дебюте заболевания по данным анамнеза до 6 мес); в настоящее время (в момент первого поступления в клинику); и проспективно (при катamnестическом обследовании через 1-3 года от начала заболевания).

Исследования в группах больных проводились в зависимости от сроков заболевания, так как в основе волчаночного кардита лежат диффузное поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Сердце поражается в период генерализации процесса.

Среди больных детей с СКВ были выделены 3 группы исследования в зависимости от сроков заболевания.

Всем больным проводилось комплексное клиническое (анамнез, жалобы, объективный статус с оценкой параметров, отражающих деятельность сердечно-сосудистой системы), лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и мочи, биохимический и иммунологический анализы крови, а также инструментальное рентгенологическое, ультразвуковое, электрокардиографическое обследование.

## ГЛАВА III

### РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ.

#### **3.1. Частота поражения сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ, и особенности клиническо лабораторных проявлений.**

Жалобы анализировались нами с момента начала заболевания и при поступлении в клинику. Мы учитывали, что до начала основного заболевания данные дети не предъявляли жалоб со стороны ССС.

У детей с СКВ основной жалобой со стороны деятельности сердечно-сосудистой системы было ощущение сердцебиения, у детей с ЮДМ одышка и ощущение сердцебиения. Следует, однако, учитывать, что генез одышки у детей с ЮДМ не может быть однозначно обусловлен поражением сердечно-сосудистой системы а, нередко, был обусловлен сочетанным поражением дыхательной мускулатуры. Лишь в одном случае можно было достоверно предполагать сердечный характер одышки: мальчик с острым началом основного заболевания уже в начале заболевания имел четкие симптомы панкардита с быстрым развитием хронической сердечной недостаточности.

У детей с СКВ вовлечение в основной процесс ССС в дебюте заболевания было выявлено у 48% больных. В основе волчаночного кардита лежат диффузное поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Более интенсивное развитие экссудативных реакций определяет ряд особенностей кардиального синдрома в клинике системной красной волчанки у детей.

Сердце поражается в период генерализации процесса, которая отражается в лабораторных показателях. В нашем исследовании при распределении больных в группы исследования учитывали длительность заболевания, таким образом в первой группе исследования оказались больные в острый период заболевания (в периоде дебюта), во второй группе дети со стажем заболевания более 6 месяцев (в периоде стихания активности процесса на

фоне лечения) в третьей группе оказались дети уже в период ремиссии процесса.

Таблица 3.1.

**Определение активности процесса в группах исследования у больных с СКВ.**

Лабораторные показатели	1 гр исследования n=6	2 гр исследования n=11	3 гр исследования n=5
Анемия	66,6%	54,5%	40%
Лейкопения	83,2%	27,2%	20%
Лейкоцитоз	-	13,7%	40%
Увеличение СОЭ	100%	72,7%	60%
АНФ+	49,8%	13,7%	-
Гипер гамма глобулинэмия	66,6%	27,2%	20%

Таблица 3.2.

**Определение активности процесса в группах исследования у больных с ЮДМ.**

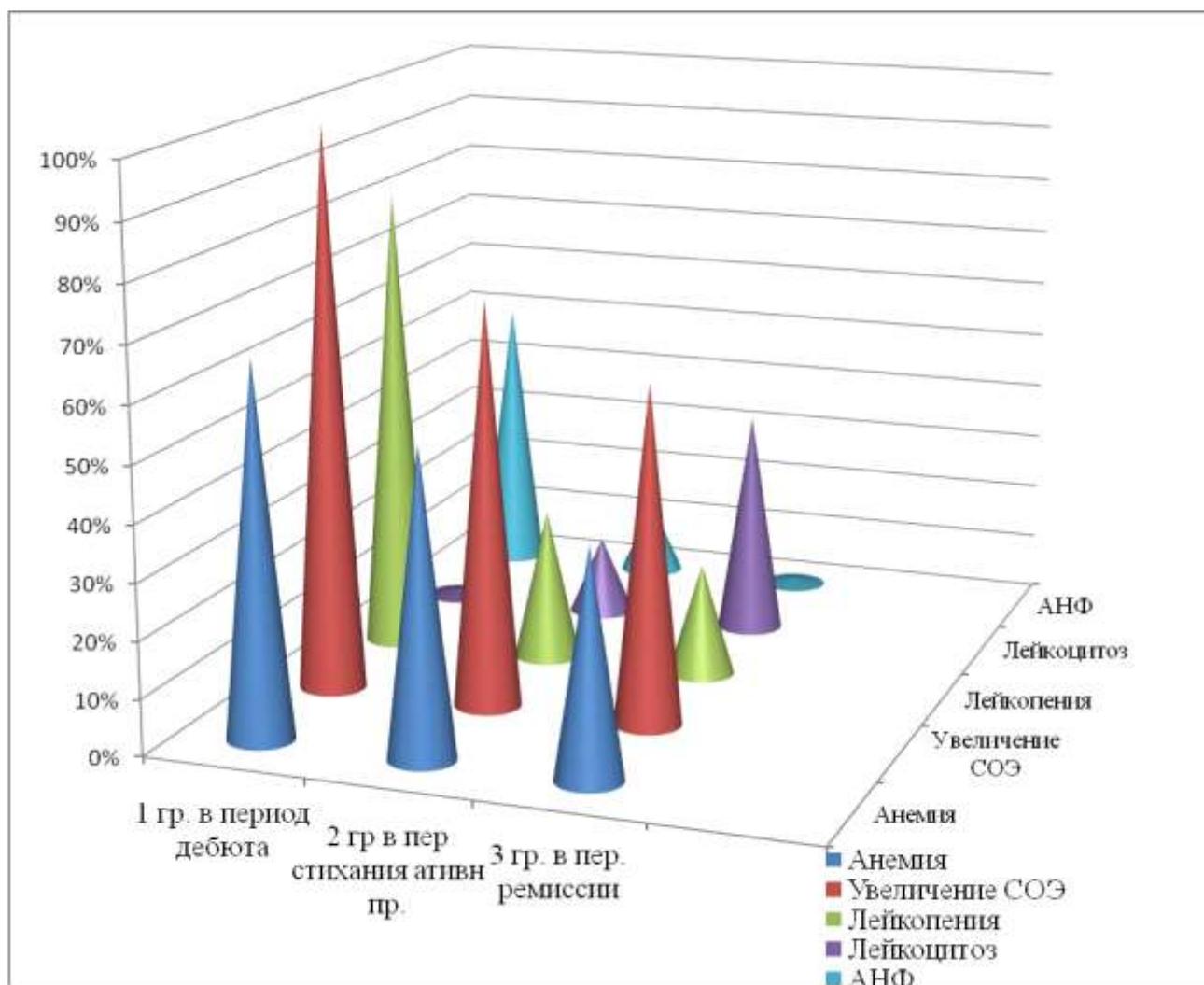
Лабораторные показатели	1 гр исследования n=5	2 гр исследования n=7	3 гр исследования n=6
Анемия	60%	42%	33,3%
Лейкопения	20%	-	33,3%
Лейкоцитозсо сдвигом влево	60%	71,4%	50%
Увеличение СОЭ	80%	42%	33,3%
АНФ+	20%	-	-
IgG	60%	28,4%	20%
Креатинин	80%	57,1%	33,3%

Положительный АНФ относительно специфичный и сочетается с активной формой болезни, может служить показателем тяжести и активности системной красной волчанки. У больных тяжелой активной системной красной волчанкой, особенно у больных с нефритом, отмечается снижение уровня гемоглобина может отмечаться лейкопения, тромбоцитопения увеличение СОЭ, а также гипергаммаглобулинемия служит еще одним полезным показателем активности и тяжести системной красной волчанки.

Важное значение в оценке активности дерматомиозита имеют повышение показателей креатинина в крови, увеличение СОЭ, диспротеинемия и лейкоцитоз со сдвигом влево (в отличии от СКВ).

Диаграмма 3.1.

### Оценка показателей крови в различные периоды активности процесса СКВ.



При обследовании в клинике симптомы поражения ССС были наиболее выражены, что подтверждалось высокой активностью основного заболевания по результатам лабораторно-инструментального обследования. Чаще это проявлялось появлением, нарастанием или изменением систолического шума на верхушке и в пятой точке, тахикардией, приглушением тонов сердца.

Различия в частоте выявления симптомов поражения сердца в дебюте заболевания и при обследовании в клинике могут быть обусловлены с одной стороны недооценкой их в дебюте, с другой стороны прогрессирующим основным заболеванием и вовлечением ССС в основной процесс.

Анализ частоты выявления симптомов поражения ССС в группах исследования как в группе исследования с СКВ и группе исследования с ЮДМ проводили у больных с клиническим исследованием, в зависимости от длительности заболевания.

Таким образом, в группе больных с СКВ были получены следующие результаты.

Таблица 3.3.

**Частота выявления симптомов поражения сердечно-сосудистой системы  
при проведении объективного обследования в зависимости от  
длительности СКВ.**

Мес от начала заболевания СИМПТОМ	<b>1-6 мес N=6</b>	<b>От 6мес до 12 мес N=11</b>	<b>Более 12 мес N=5</b>
Тахикардия	3(50%)	8(72,7%)	2(40%)
Брадикардия	0	0	0
Гипотония	1(16,6%)	1 (9%)	1 (20%)
Гипертония	2(32,2%)	3(27,2%)	1(20%)
Расширение границ сердца	2 (32,2%)	4 (36,3%)	1 (20%)
Приглушение тонов сердца	3 (48,4%)	5 (45,4%)	3 (60%)
Систолический шум	3 (48,4%)	7 (63,6%)	4 (80%)
Акцент 2 тона на ЛА	2 (32,2%)	4 (36,3%)	2(40%)
Лабильный пульс	2 (32,2%)	6 (54,5%)	2(40%)
Шум трения перикарда	1 (16,6%)	0	0

У детей с ЮДМ вовлечение в основной процесс сердца в дебюте заболевания было выявлено более чем у 80% больных. Как и у детей с СКВ чаще регистрировались тахикардия, систолический шум и приглушение тонов сердца. С момента начала заболевания и в период развернутой клинической картины симптомы поражения ССС были наиболее выражены, что также совпадало с высокой активностью основного процесса.

Таблица 3.4.

**Частота выявления симптомов поражения сердечно-сосудистой системы при проведении объективного обследования в зависимости от длительности ЮДМ.**

Мес от начала заболевания Симптом	От 1 до 6 мес n=5	От 7 мес до 12 мес n=7	Более 12 мес n=6
Тахикардия	3 (60%)	4 (57%)	2 (33,2%)
Брадикардия	0	0	0
Гипотония	1(20%)	3(42,8%)	1 (16,6%)
Гипертония	0	1(14,2%)	0
Расширение границ сердца	3 (60%)	2(28,4%)	1(16,6%)
Приглушение тонов сердца	4 (80%)	5 (71,4%)	2 (33,2%)
Систолический шум	4 (80%)	6 (85,7%)	3(50%)
Акцент 2 тона на ЛА	2 (40%)	4 (57%)	2(33,2%)
Лабильный пульс	3(60%)	6 (85,5%)	3 (50%)

Таким образом анализ данного исследования показал, что клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы проявляются чаще , в течении года (12 мес) и далее данные признаки держатся, а в некоторых случаях отмечается увеличение частоты клинических проявлений со стороны сердечно-сосудистой системы. В процессе катamnестического наблюдения клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы уменьшаются в обеих группах исследования.

### **3.2.Характер поражения отдельных структур сердца у детей с СКВ и ЮДМ по данным ЭКГ, ЭХО-КГ.**

Значительно повышает возможности диагностики перикардита и поражения клапанов сердца при СКВ и ЮДМ метод эхокардиографического исследования.

По результатам эхокардиографии у детей с СКВ наиболее часто при обследовании в клинике регистрировались расширение левого желудочка, увеличение толщины миокарда и вовлечение перикарда в основной процесс в виде сепарации его листков и жидкости в полости перикарда, которые у части больных сохранялись и в катамнезе.

У детей с ЮДМ ЭХО-показатели миокардита (расширение желудочков сердца, гипокинетический тип сократимости, увеличение толщины миокарда и снижение насосной функции) и перикардита достоверно чаще встречались при остром начале как в дебюте, так и при первом поступлении в клинику.

При проведении анализа результатов ЭхоКГ измерялись основные морфометрические характеристики сердца и магистральных сосудов в соответствии с рекомендациями и разработанными нормативами УЗИ – специалистов.

Таблица 3.5.

**Частота и динамика основных параметров эхокардиограммы в зависимости от длительности СКВ и характера начала.**

Мес от начала заболевания Показатель ЭХО-КГ	1-3 N=6		13,5±2,03 N=11		24,5±5,2 N=5	
	I n=2	II-III n=4	I n=4	II-III n=7	I n=2	II-III n=3
Расширение ПЖ	3(18,8%)	2(6,1%)	2(12,5%)	2(4,4%)	0	1(2,2%)
Расширение ЛЖ	9(56,3%)	14(42,4%)	10(62,5%)	21(46,7%)	2(12,5%)	10(22,2%)
Гиперкинетическая сократимость	0	0	0	4(8,9%)	0	6(13,3%)
Гипокин. сократимость	7(43,8%)	12(36,4%)	3(18,8%)	12(26,7%)	0	1(2,2%)
Увеличение толщины миокарда	7(43,8%)	9(27,3%)	7(43,8%)	10(22,2%)	1(6,3%)	4(8,9%)
Вовлечение эндокарда	0	0	1(6,3%)	3 (6,7%)	0	1 (2,2%)
Вовлечение перикарда	7(43,8%)	10(30,3%)	7(43,8%)	14(31,1%)	1(6,3%)	3(6,7%)
Снижение насосной функции	5(31,3%)	5(15,2%)	3(18,8%)	3(6,7%)	0	0
Наруш. диастол. функции	3(18,8%)	1(3%)	2(12,5%)	1(2,2%)	2(12,5%)	2(4,4%)
Расширение ЛА	2(12,5%)	1(3%)	2(12,5%)	5(11,1%)	2(12,5%)	5(11,1%)

У детей с ЮДМ ЭХО-показатели миокардита (расширение желудочков сердца, гипокинетический тип сократимости, увеличение толщины миокарда и снижение насосной функции) и перикардита достоверно чаще встречались при остром начале как в дебюте, так и при первом поступлении в клинику.

На основании жалоб, данных объективного обследования и ЭХО-КГ миокардит при первом поступлении в клинику был диагностирован у 13 детей (32,5%); миоперикардит у 11 детей (27,5%), у одного из них в сочетании с эндокардитом; изолированный перикардит у 3 детей (7,5%).

В катамнезе в целом наблюдается снижение частоты ЭХО-КГ параметров в обеих группах детей, что соответствует и общей клинико-лабораторной ремиссии у данных пациентов. Однако отмечается более частое вовлечение перикарда у детей с подострым началом (11,1%), чем у детей с острым началом ЮДМ (8,3%). Анализируя динамику основного процесса у этих детей можно заметить, что у двух детей отмечался выраженный рецидив основного заболевания в результате отказа от ГКС-терапии, у одного ребенка сохранялся изолированный субклинический перикардит после активного миоперикардита.

У детей с ЮДМ наиболее часто регистрировались расширение левого желудочка, гипокинетический тип сократимости миокарда и признаки вовлечения перикарда в виде нечеткости контуров его листков или их слоистости. Указанные изменения имели тенденцию к снижению в катамнезе.

По данным электрокардиографии у детей с СКВ при первом обследовании в клинике чаще регистрировались деформация QRS (72,1%) и тахикардия (65,6%). При обследовании в катамнезе изменения ЭКГ снизились лишь у части больных.

**Частота изменения основных параметров электрокардиограммы в зависимости от длительности заболевания у детей с СКВ**

<b>Мес от начала заболевания</b> <b>Показатель ЭКГ</b>	<b>13,5±2,03</b>	<b>51,7± 5,2</b>
Тахикардия	40 (65,6%)	26 (42,6%)
Брадикардия	4 (6,6%)	3 (4,9%)
Синусовая аритмия	26 (42,6%)	30 (49,2%)
Укорочение А-В провод.	33 (54,1%)	39 (63,9%)
Деформация зубца Р	19 (31,1%)	15 (24,6%)
Деформация QRS	44 (72,1%)	27 (44,3%)
Деформация Т	40(65,6%)	39 (63,9%)
Смещение ST	47(77%)	41(67,2%)
Снижение ЭА миокарда	5 (8,2%)	4 (6,6%)

У детей с ЮДМ чаще выявлялась тахикардия, деформация и уширение комплекса QRS и нарушение проведения импульса по предсердиям в виде деформации Р.В катамнезе частота выявления ЭКГ нарушений также постепенно.

Таблица 3.7.

**Частота изменения основных параметров электрокардиограммы в зависимости от длительности заболевания у детей с ЮДМ/ЮПМ снижается.**

<b>Мес от начала заболевания</b>	<b>16,7±3,9 n=37</b>	<b>46,7±6,1 n=36</b>
<b>Показатель</b>		
Тахикардия*	30 (81,1%)	20(55,6%)
Брадикардия	1(2,7%)	8(22,2%)
Синусовая аритмия	21(56,8%)	23(63,9%)
Укорочение А-В провод.	11(29,7%)	13(36,1%)
Деформация зубца Р*	10(27%)	3(8,3%)
Деформация QRS	20(54,1%)	13(36,1%)
Деформация Т	20(54,1%)	19(52,8%)
Смещение ST	22(59,5%)	15(41,7%)
Снижение ЭА миокарда	7(18,9%)	8(22,2%)

Нарушение ритма и проводимости у детей с СКВ и ЮДМ встречаются по данным литературы достаточно часто, но не всегда выявляются при проведении обычной ЭКГ, поэтому мы провели 22 больным с СКВ и 18 с ЮДМ ЭКГ.

Таблица 3.8.

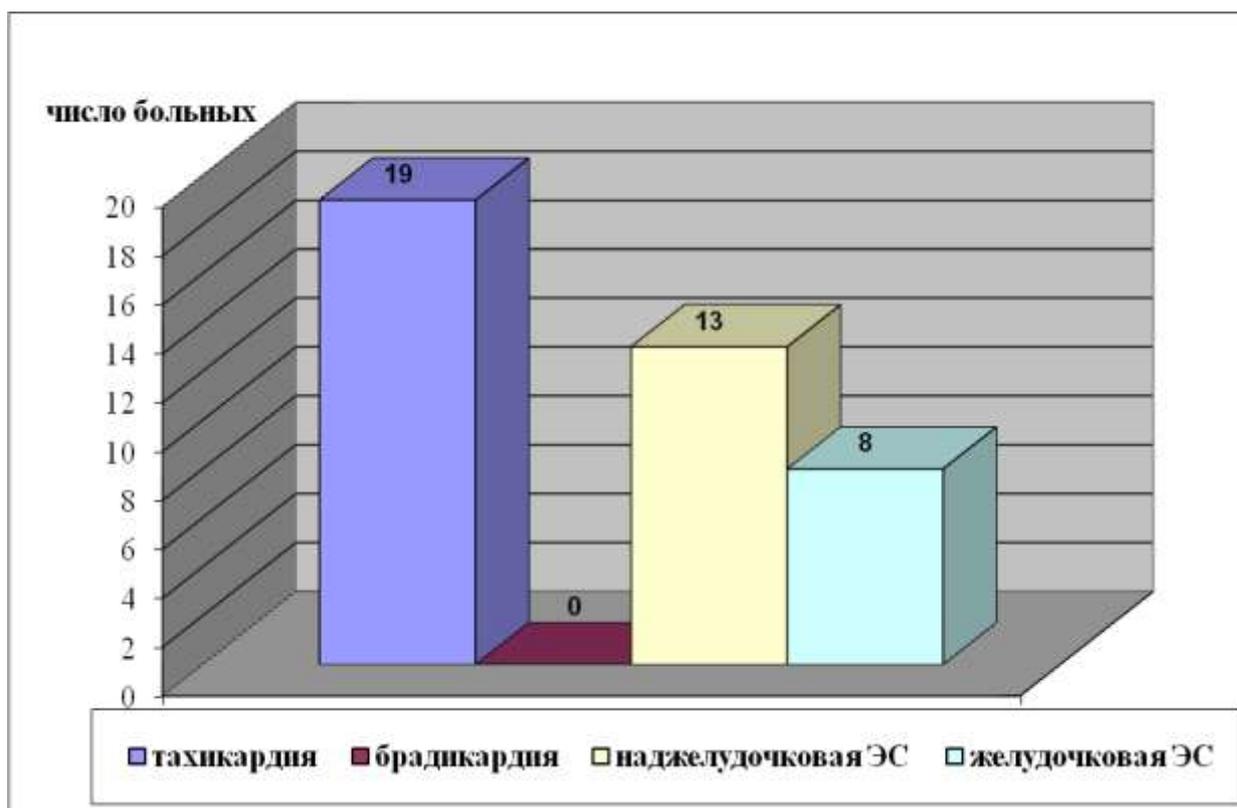
**Данные ЭКГ у детей с СКВ.**

<b>Показатель</b>	<b>Миокардит и/или перикардит</b>	
	<b>Есть n=10</b>	<b>Нет n=12</b>
Тахикардия	7(70%)	12(92,3%)
Брадикардия	0	0
Наджелудочковая ЭС	6(60%)	7(53,8%)
Желудочковая ЭС	1(10%)	7(53,8%)
Нарушение variability сердечного ритма	5(50%)	9(69,2%)
А-В блокада	0	0
Синдром раннейреполяризации желудочков	3(30%)	6(46,2%)
Миграция водителя ритма	2(20%)	4(30,8%)

Наиболее часто регистрировалось нарушение ритма сердца в виде среднесуточной тахикардии, НЖЭС и ЖЭС как у детей с СКВ, так и у детей с ЮДМ.

Диаграмма 3.1.

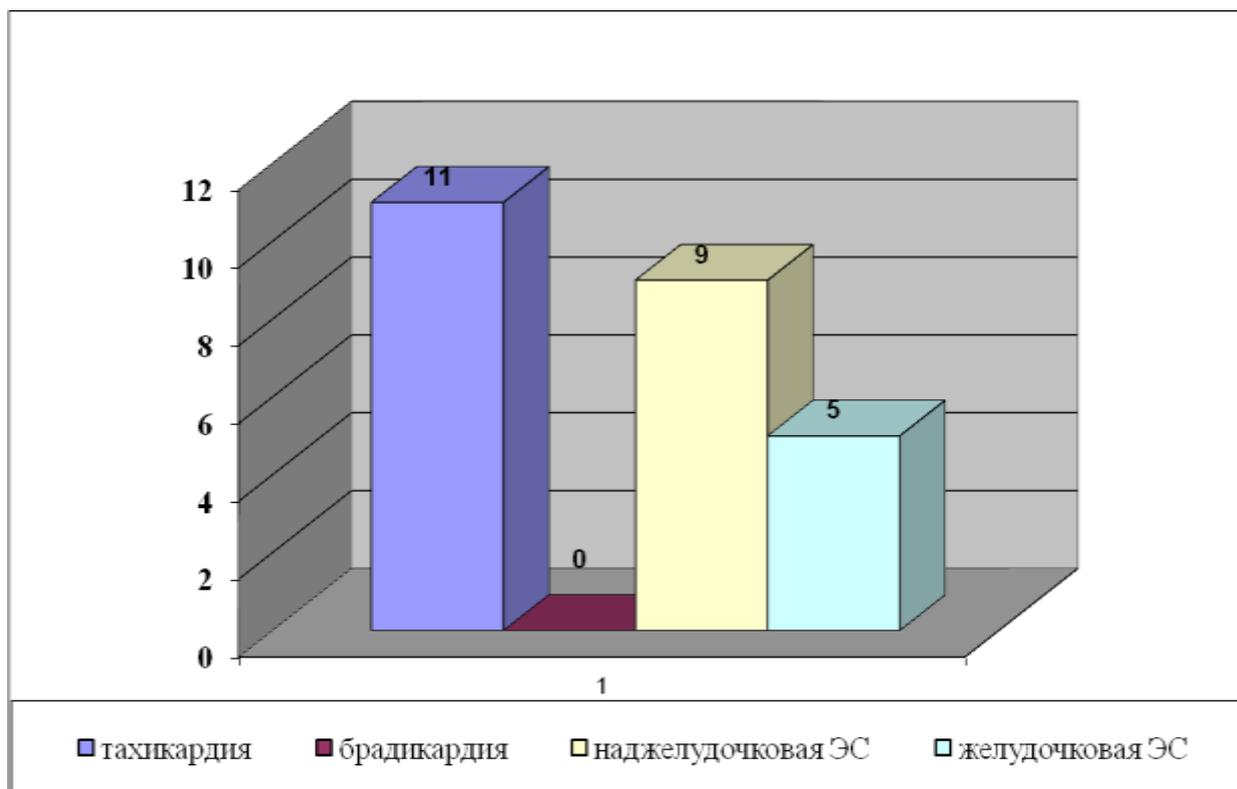
### Виды нарушения ритма у детей с СКВ



Нарушение проводимости зафиксировано лишь у 3 детей с ЮДМ в виде А-В блокады 1 и 2 степени. У детей с СКВ нарушения проводимости не зафиксировано ни у одного пациента.

На ЭКГ регистрируются синусовая тахикардия и аритмия, снижение вольтажа, деформация зубцов Р и Г, иногда инверсия зубца Т, а также нарушение внутрипредсердной, внутрижелудочковой проводимости, у части детей с более тяжелым поражением миокарда - блокада ножки пучка Гиса. Электрическая систола удлинена, систолический показатель увеличен. Степень указанных изменений определяется тяжестью поражения миокарда.

**Виды нарушения ритма сердца у детей с ЮДМ**



Все перечисленные нарушения ритма и проводимости субъективно хорошо переносились больными.

При изучении частоты экстрасистол в сутки выявлено, что у детей с СКВ она была выше, чем у детей с ЮДМ. Так, предельным количеством НЖЭС у детей с ЮДМ было 849 в сутки, а у детей с СКВ достигало 2060; максимальное количество ЖЭС у детей с ЮДМ было 1265 в сутки, а у детей с СКВ до 6887 в сутки.

Однако, чаще всего как у детей с СКВ, так и у детей с ЮДМ наблюдались редкие, единичные мономорфные наджелудочковые ЭС, не приносящие детям субъективного дискомфорта.

На основании анамнеза, жалоб, данных объективного и лабораторно-инструментального обследования при обследовании в клинике наиболее часто у детей с СКВ диагностировался миокардит, субклинические признаки которого чаще всего сохранялись и при обследовании в катамнезе у 19,7%

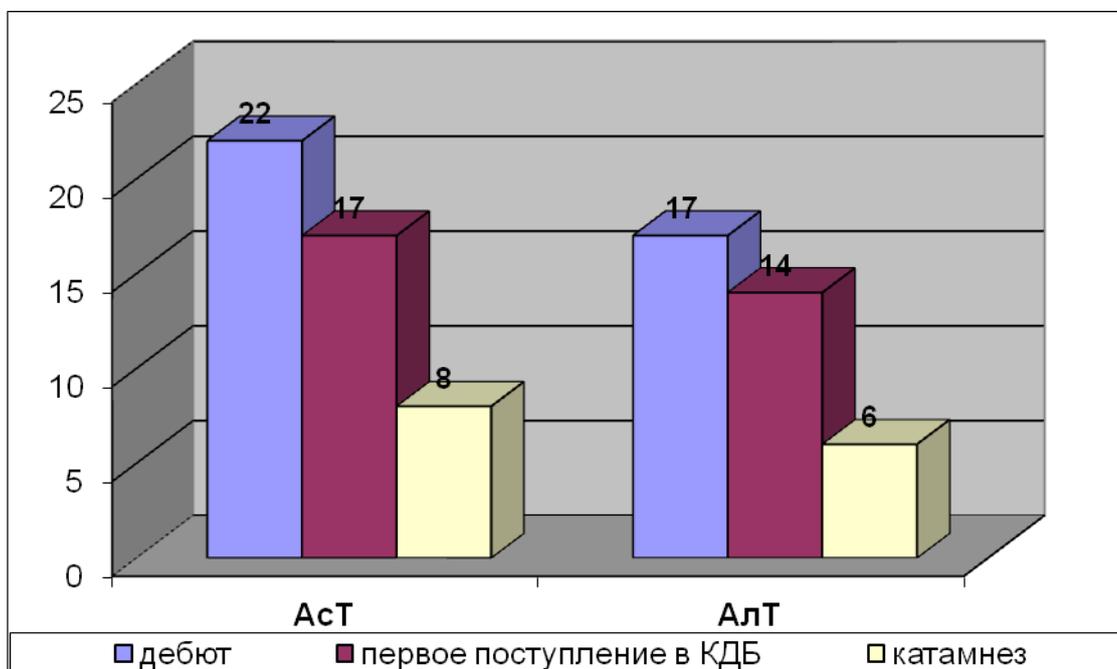
детей. Перикардит наблюдался у 27,9% детей, эндокардит у 6,6%, которые в отличие от исследований в прошлом, в настоящее время наблюдаются реже. У детей с ЮДМ также чаще диагностировался миокардит (32,5%), субклинические признаки которого и в анамнезе сохранялись у 23,1% детей. Перикардит диагностирован у 27,5%, эндокардит у 2,4% детей. Частота поражения оболочек сердца при ЮДМ за последние годы также существенно снизилась (миокардит достигал 80%, эндокардит 15% детей).

### 3.3. Анализ лабораторных данных поражения ССС у детей с СКВ и ЮДМ

Большое значение в диагностике патологии сердечно-сосудистой системы имеют лабораторные методы обследования, в частности определение трансферазной АСТ активности и уровня ферментов мышечного распада КФК и ЛДГ.

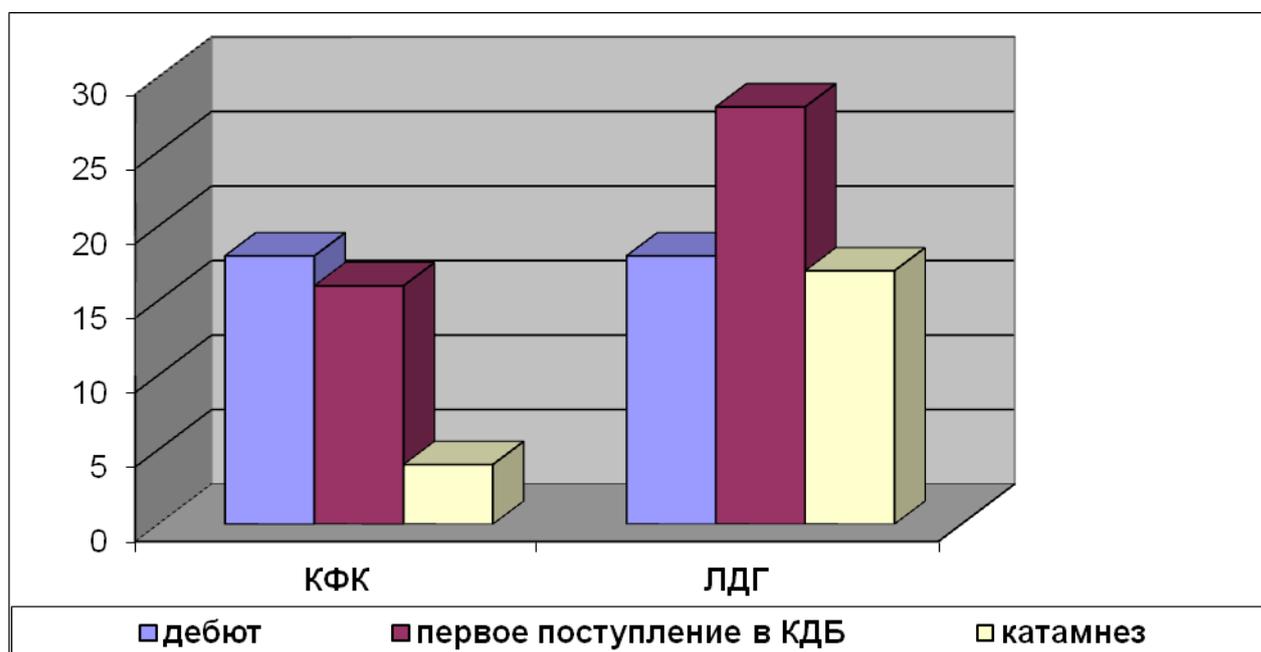
Диаграмма 3.3.

**Число детей с повышенным уровнем АсТ и АлТ в зависимости от длительности заболевания.**



Высокий их уровень чаще встречался в дебюте заболевания и в момент первого обследования в клинике. При обследовании в катамнезе % детей с повышенной активностью этих ферментов отчетливо снижается.

**Число детей с повышенным уровнем КФК и ЛДГ в зависимости от длительности заболевания.**



У большинства больных повышенный уровень ферментов был обусловлен текущим основным процессом. У другой же части больных в отсутствие активности основного процесса, при сопоставлении с клиническими данными и результатами инструментальных методов обследования, повышение ферментов могло указывать на поражение ССС.

Уровень повышения КФК в дебюте заболевания несколько выше в группе детей с подострым началом основного заболевания. К моменту первого поступления в клинику, если длительность болезни составляла более года, уровень КФК-активности у этой группы детей был почти в 2 раза ниже, чем у детей с острым началом. Однако, при обследовании в катамнезе у детей с подострым началом сохраняется минимальная КФК-активность и составляет  $435,3 \pm 97,9$  ед/л.

Уровень повышения ЛДГ практически одинаков в обеих группах детей независимо от характера начала и длительности основного процесса. Интересно, что динамика нормализации его происходит значительно медленнее, чем КФК, и при обследовании в катамнезе имеет достаточно

высокий уровень при отсутствии других лабораторных показателей активности основного процесса.

Исследование КФК-МВ фракции проведено нами у 19 детей с ЮДМ и 19 детей с СКВ, отобранных случайно на фоне относительной стабилизации состояния вне острых проявлений заболевания.

В группе детей с СКВ повышение МВ фракции КФК выявлялось у 47,4% больных.

У детей с ЮДМ частота и уровень повышения данной фракции были значительно выше и выявлялись у 17 из 19 больных.

Практически у всех детей с СКВ и ЮДМ, имеющих повышение КФК-МВ имелись признаки миокардиодистрофии.

В группе детей с СКВ у 3 больных из 9 повышенный уровень КФК-МВ сопровождался нарушениями со стороны ССС в виде субклинического миокардита и перикардита.

В группе детей с ЮДМ у 8 детей из 17, имеющих повышение КФК-МВ, были признаки субклинического миокардита. Чаще всего выявлялось расширение левого желудочка, которое наблюдалось изолированно или в сочетании с увеличением толщины миокарда.

Наше исследование позволяет предположить возможность применения КФК-МВ фракции как маркера поражения сердца у детей с СКВ и ЮДМ, что требует, однако, дальнейшего изучения.

### **Выводы к главе III.**

У детей с СКВ вовлечение в основной процесс ССС в дебюте заболевания было выявлено у 48% больных. В основе волчаночного кардита лежат диффузное поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Более интенсивное развитие экссудативных реакций определяет ряд особенностей кардиального синдрома в клинике системной красной волчанки у детей. Сердце поражается в период генерализации процесса, которая отражается в лабораторных показателях. В нашем исследовании при распределении больных в группы исследования учитывали длительность заболевания, таким образом в первой группе исследования оказались больные в острый период заболевания (в периоде дебюта), во второй группе дети со стажем заболевания более 6 месяцев (в периоде стихания активности процесса на фоне лечения) в третьей группе оказались дети уже в период ремиссии процесса.

При остром и подостром течении дерматомиозита преобладают симптомы миокардита, при хроническом миокардиодистрофии. У одного и того же больного воспалительные изменения в миокарде по мере стихания активности процесса сменяются симптомами миокардиодистрофии. Изменения дистрофического характера сохраняются длительно, у большинства больных - и в период ремиссии.

На основании анамнеза, жалоб, данных объективного и лабораторно-инструментального обследования при обследовании в клинике наиболее часто у детей с СКВ диагностировался миокардит, субклинические признаки которого чаще всего сохранялись и при обследовании в катамнезе у 19,7% детей. Перикардит наблюдался у 27,9% детей, эндокардит у 6,6%, которые в отличие от исследований в прошлом, в настоящее время наблюдаются реже. У детей с ЮДМ также чаще диагностировался миокардит (32,5%), субклинические признаки которого и в катамнезе сохранялись у 23,1% детей.

Перикардит диагностирован у 27,5%, эндокардит у 2,4% детей. Частота поражения оболочек сердца при ЮДМ за последние годы также существенно снизилась (миокардит достигал 80%, эндокардит 15% детей)

Таким образом анализ данного исследования показал, что клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы проявляются чаще , в течении года (12 мес) и далее данные признаки держатся, а в некоторых случаях отмечается увеличение частоты клинических проявлений со стороны сердечно-сосудистой системы. В процессе катamnестического наблюдения клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы уменьшаются в обеих группах исследования.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У больных системной красной волчанкой наиболее часто поражается сердце (65-100 % случаев). В основе волчаночного кардита лежат диффузное поражение сосудистой системы миокарда и последующая дезорганизация соединительной ткани с исходом в склероз. Более интенсивное развитие экссудативных реакций определяет ряд особенностей кардиального синдрома в клинике системной красной волчанки у детей. Сердце поражается в период генерализации процесса. Волчаночный кардит у детей сочетается с другими висцеральными проявлениями заболевания. [26,36,40]

Наиболее часто изменяется миокард, что сопровождается сочетанием воспалительного и дистрофического процессов. При высокой активности заболевания развивается диффузный, многоочаговый миокардит, при умеренной и минимальной активности преобладают явления миокардиодистрофии. Дистрофические изменения обусловлены нарушением транскапиллярного обмена в результате поражения микроциркуляторного русла, а также общими метаболическими сдвигами в организме больных.

Диффузный волчаночный миокардит, как правило, сочетается с поражением эндокарда, перикарда и может приобретать ведущее значение в тяжести клинических проявлений заболевания. [27,40] Клиническая симптоматика поражения миокарда не имеет каких-либо специфических для данного заболевания особенностей. Больные дети сравнительно редко жалуются на боль в области сердца.

При дерматомиозите наиболее часто поражается сердце (в 25-50 % случаев). Морфологические изменения в сердечной мышце сходны с таковыми в скелетных мышцах, но отличаются меньшей тяжестью.

Поражение сердца при дерматомиозите крайне редко приводит к выраженным нарушениям гемодинамики. Однако клиницисты описывают смертельные исходы заболевания у детей в связи с недостаточностью кровообращения, проявившейся на более отдаленных этапах течения процесса. При остром и подостром течении дерматомиозита преобладают

симптомы миокардита, при хроническом миокардиодистрофии. У одного и того же больного воспалительные изменения в миокарде по мере стихания активности процесса сменяются симптомами миокардиодистрофии. Изменения дистрофического характера сохраняются длительно, у большинства больных - и в период ремиссии.

Исследование проводилось на базе кардиоревматологического отделения клиники ТашПМИ и Городской детской больницы N7

В исследование были включены 22 больных детей в возрасте от 5 до 14 лет с установленным диагнозом СКВ и 18 больных детей в возрасте от 5 до 14 лет с установленным диагнозом дерматомиозит, наблюдавшихся в кардиоревматологическом отделении с 2011 по 2013 год.

Среди больных с СКВ 8 (36,3%) мальчиков и 14 (63,4%) девочек. Среди больных с ЮДМ 7 (38,8%) мальчиков и 11 (61,2%) девочки.

Таким образом, оценка деятельности сердечно-сосудистой системы проводилась ретроспективно (в дебюте заболевания по данным анамнеза до 6 мес); в настоящее время (в момент первого поступления в клинику); и проспективно (при катамнестическом обследовании через 1-3 года от начала заболевания).

Всем больным проводилось комплексное клиническое (анамнез, жалобы, объективный статус с оценкой параметров, отражающих деятельность сердечно-сосудистой системы), лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и мочи, биохимический и иммунологический анализы крови, а также инструментальное рентгенологическое, ультразвуковое, электрокардиографическое обследование.

На основании анамнеза, жалоб, данных объективного и лабораторно-инструментального обследования при обследовании в клинике наиболее часто у детей с СКВ диагностировался миокардит, субклинические признаки которого чаще всего сохранялись и при обследовании в катамнезе у 19,7% детей. Перикардит наблюдался у 27,9% детей, эндокардит у 6,6%, которые в отличие от исследований в прошлом, в настоящее время наблюдаются реже.

У детей с ЮДМ также чаще диагностировался миокардит (32,5%), субклинические признаки которого и в анамнезе сохранялись у 23,1% детей. Перикардит диагностирован у 27,5%, эндокардит у 2,4% детей. Частота поражения оболочек сердца при ЮДМ за последние годы также существенно снизилась (миокардит достигал 80%, эндокардит 15% детей)

На основании анамнеза, жалоб, данных объективного и лабораторно-инструментального обследования при обследовании в клинике наиболее часто у детей с СКВ диагностировался миокардит, субклинические признаки которого чаще всего сохранялись и при обследовании в анамнезе у 19,7% детей. Перикардит наблюдался у 27,9% детей, эндокардит у 6,6%, которые в отличие от исследований в прошлом, в настоящее время наблюдаются реже.

У детей с ЮДМ также чаще диагностировался миокардит (32,5%), субклинические признаки которого и в анамнезе сохранялись у 23,1% детей. Перикардит диагностирован у 27,5%, эндокардит у 2,4% детей. Частота поражения оболочек сердца при ЮДМ за последние годы также существенно снизилась (миокардит достигал 80%, эндокардит 15% детей).

Уровень повышения КФК в дебюте заболевания несколько выше в группе детей с подострым началом основного заболевания. К моменту первого поступления в клинику, если длительность болезни составляла более года, уровень КФК-активности у этой группы детей был почти в 2 раза ниже, чем у детей с острым началом. Однако, при обследовании в анамнезе у детей с подострым началом сохраняется минимальная КФК-активность и составляет  $435,3 \pm 97,9$  ед/л.

Уровень повышения ЛДГ практически одинаков в обеих группах детей независимо от характера начала и длительности основного процесса. Интересно, что динамика нормализации его происходит значительно медленнее, чем КФК, и при обследовании в анамнезе имеет достаточно высокий уровень при отсутствии других лабораторных показателей активности основного процесса.

Вовлечение в основной процесс сердца при СКВ и ЮДМ - один из самых частых висцеритов- характеризуется поражением всех оболочек сердца (преимущественно миокарда) при мало выраженных клинических проявлениях. При СКВ наиболее часто и длительно наблюдается поражение миокарда (50,8%), который протекает бессимптомно, с минимальными изменениями на ЭХО-КГ и редко сопровождается нарушениями функций миокарда. Миокардит при ЮДМ регистрируется у 32,5% детей, нередко имеет характерную клиническую картину и в 47,5% сопровождается гипокинетической сократимостью по данным ЭХО-КГ. Перикард вовлекается в основной процесс обычно в сочетании с миокардом и отражает остроту процесса, причем с одинаковой частотой при ЮДМ и СКВ (27,5% и 27,9% соответственно). Характерная клиническая картина перикардита встречается в настоящее время крайне редко. Эндокардит диагностируется у 6,6% детей с СКВ, у 2,4% детей с ЮДМ, всегда сочетается с миокардитом и/или перикардитом. Эндокардит Либмана-Сакса встречается в настоящее время крайне редко.

Таким образом анализ данного исследования показал, что клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы при СКВ и ЮДМ проявляются чаще, в течении года (12 мес) и далее данные признаки держатся, а в некоторых случаях отмечается увеличение частоты клинических проявлений со стороны сердечно-сосудистой системы. В процессе катamnестического наблюдения клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы уменьшаются в обеих группах исследования.

## ВЫВОДЫ

1. При СКВ наиболее часто и длительно наблюдается поражение миокарда (50,8%), который протекает бессимптомно, с минимальными изменениями на ЭХО-КГ и редко сопровождается нарушениями функций миокарда. Миокардит при ЮДМ регистрируется у 32,5% детей, нередко имеет характерную клиническую картину и в 47,5% сопровождается гипокINETической сократимостью по данным ЭХО-КГ. Перикард вовлекается в основной процесс обычно в сочетании с миокардом и отражает остроту процесса, причем с одинаковой частотой при ЮДМ и СКВ (27,5% и 27,9% соответственно).
2. У детей с СКВ и ЮДМ выявляется нарушение ритма сердца в виде тахикардии (82,6% и 88,2% соответственно), наджелудочковой (56,5% и 76,5%) и желудочковой (34,8% и 29,4%) экстрасистолии. Нарушение функции проводимости более характерно для больных с ЮДМ и наблюдается у 17,6% детей.
3. За трехлетний период наблюдения в обеих группах детей чаще сохраняются субклинические признаки миокардита (у 19,7% детей с СКВ, 23,1% с ЮДМ). Перикардит чаще регистрируется у детей с ЮДМ (10,3%), чем с СКВ (6,6%) и нередко обусловлен наличием рецидивов основного заболевания. Эндокардит сохраняется лишь у 1,6% детей с СКВ.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.**

1. С целью своевременного выявления поражения сердечно-сосудистой системы у детей с СКВ и ЮДМ рекомендуется обязательное, комплексное и динамическое изучение клинических и лабораторно-инструментальных показателей состояния сердца у данной категории больных, так как неспецифичность клинической картины затрудняет диагностику поражения отдельных его структур.

2. Выделенные основные клинические, биохимические, электрокардиографические и эхокардиографические параметры могут быть использованы для диагностики и динамического контроля поражения сердечно-сосудистой системы у детей с ЮДМ и СКВ.

## **СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ.**

1.Тезис. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с системной красной волчанкой. Магистратура резидентлари ва клиник ординаторларнинг IX – илмий амалий анжумани. 2012. Стр-77

2.Тезис. Частота и особенности клинических проявлений сердечно-сосудистой системы у детей с системной красной волчанкой. “илмий кашфиёлар йўлида”ёш олимлар илмий-амалий анжуманитезислар тўплами 2013. Стр-209

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

### **Произведения Президента Республики Узбекистан И.А. Каримова.**

1. Асосий вазифа мизватани миз тараққиёт ва халқимиз фаровонлигини янада юксалтириш дир.-Т., 2010.- 69с.
2. Узбекистан на пороге достижения независимости- Т., 2011.
3. Каримов И.А. Выступление Президента Республики Узбекистан Ислама Каримова на открытии международного симпозиума «Национальная модель охраны здоровья матери и ребенка в Узбекистане: «Здоровая мать – здоровый ребенок» 02 декабря 2011.

### **Основная литература.**

4. Агабабова Э.Р. Спондилоартриты как объект перспективных научных исследований в ревматологии / Э.Р. Агабабова // Избранные лекции по клинической ревматологии / под ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. М.: Медицина, 2001. - С. 74-82.
5. Насонов Е.Л. Новые направления в исследовании воспаления при ревматических заболеваниях/ Е.Л. Насонов // Избранные лекции по клинической ревматологии / под ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. М.: Медицина, 2001. - С. 28-45.

### **Дополнительная литература.**

6. Апекуберова З.С. Антифосфолипидный синдром при системной красной волчанке: оценка диагностических и классификационных критериев / З.С. Апекуберова, Т.М. Решетняк, Н.М. Кошелева и соав. // Клиническая медицина.-1996. №6.- С. 39-42
7. Апекуберова З.С. Васкулопатия у больных системной красной волчанкой с антифосфолипидным синдромом / З.С. Апекуберова, Т.М. Решетняк, С.Г. Роденска-Поповок // Тер. арх. 1995. - №5.-С. 41-44.
8. Алексеев Д. Л. Ювенильная склеродермия: клинические проявления, новые подходы к локальной терапии: Автореф. дисс. канд. мед. наук. М. 2002.-16 с.

9. Амосова Е.Н. Использование аутокоагуляционного теста для выявления коагулопатий при ревматоидном артрите / Е.Н. Амосова, М.А. Порошенко, Л.Г. Карпович // Клин.лаб. диагн. -1993. -№5.- С. 51 -54.
5. Аршинов А. Исследование системы гемостаза в клинической практике / А. Аршинов, Е. Сысоева // Врач. 2000. -№9. - С. 30-31.
6. Аршинов А.В. Оценка нарушений гемостаза у больных с системной красной волчанкой / А.В. Аршинов, В.А. Лапин, Ю.А. Райт//Тер.арх. -1999. №5. - С. 38-40.
7. Баранов А.А. Антиген фактора Виллебранда у больных ревматоидным васкулитом: метод определения и клиническое значение / А.А. Баранов, Е.Л. Насонов, Н.П. Шилкина и соав. // Тер.арх. - 1993. №4. - С. 69-72.
8. Баранов А.А. Клинико иммунные аспекты патологии сосудов при системных васкулитах и некоторых ревматических заболеваниях: Дис. . док. мед. наук. -Ярославль, 1998. - 280 с.
9. Баранов А.А. Антиген фактор Виллебранда при системных васкулитах / А.А. Баранов, Н.П. Шилкина, Е.Л. Насонов и соав. // Тер.арх. -1993. №5. - С. 15-19.
10. Баранов А.А. Проблемы ревматических болезней у детей в российской федерации / А.А. Баранов, Е.И. Алексеева, М.П. Шувалова и соав. // Рос.педиатр, журнал. 2003. - №5. - С. 4-9.
11. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. М.: Медицина, 1988. 526 с.
12. Баркаган З.С. Общие принципы исследования системы гемостаза и анализ новых методов выявления внутрисосудистого свертывания крови // Тер.арх. 1988. - № 5. -С. 99-106
13. Баркаган З.С. Патогенез, диагностика и принципы терапии ДВС синдрома // MateriaMedica. -1997. - №1. - С. 5 -14.
14. Баркаган З.С. К обоснованию системы лечения больных с антифосфолипидным синдромом /

15. Баркаган Л.З. Нарушение гемостаза у детей. М.: Медицина. - 1993. - 176 с.
16. Белицкая Г.А. Система фибриноген фибрин - фибринолиз при ревматоидном артрите / Г.А. Белицкая, И.А. Палиенко, Л.И. Шевченко и соав. // Врачебное дело. - 1989.- №1. - С. 47-50.
17. Бобков В.А. Антитела к кардиолипину и показатели гемостаза у больных ревматизмом при формировании ревматических пороков сердца / В.А. Бобков, С.Е. Мясоедова,
18. А.В Лебедева // Тер.арх. 1997. - №12. - С. 12-15.
19. Бобков В.А. Изменения кислотнощелочного состояния синовиальной жидкости у больных ревматоидным артритом /
20. Бобкова И.Н. Клиническое значение определения фактора Виллебранда у больных волчаночным нефритом / И.Н. Бобкова, Л.Р. Полянцева, И.Е. Тареева и соав. // Тер.арх.-1995.- №5.1. С.14-16.
21. Бажанов Н.Н., Хитров А.Н., Насонов Е.Л., Апанасенко Т.Н., Романова В.И. Поражение сердечно-сосудистой системы при полимиозите и дерматомиозите//РМЖ.-1998. т.6: - №3. - с.32-33. (1) .
22. Бажанов\* Н.Н., Хитров А.Н., Насонов\* Е.Л., Маколкин В.И. Нарушения сердечного ритма и проводимости при полимиозите и: дерматомиозите // Клин. Мед. 1998. -т.76. - №10. - с.32-35. (2)
23. Баженова Л.К. Сердце при системной красной волчанке и системной склеродермии у детей. Автореф. Дис.д;м.н., М'; 1985.
24. Белов Б.С. Перикардиты в практике ревматолога РМЖ. 2006. - №255: Белоконь: Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. В 2 тт. М.: Медицина, 1987г.
25. Бобылева З.Д., Денисов Р.Ев Хейнонен ШМ- Комплексная оценка функции правого желудочка: возможности эхокардиографии.- Тер. Арх.1998;8.
26. Бутырина И.В., Образцова М.К., Меньшикова ЛВ. Диагностическая ценность эхокардиографии у больных системной красной волчанкой // Науч.-практич. Ревматол. 2001. - №3. - с.20. '

27. Делягин В.М., Баженова Л.К., Уварова Н.Н. Кардиты при диффузных болезнях соединительной ткани у детей // Педиатрия — 1983, №11.
28. Исаева Л. А., Жвания М.А. Дерматомиозит у детей // М. Медицина. - 1978.-232 с.
29. Исаева Л.А. Системная- красная волчанка у детей // Автореф. Дисс.д.м.н. М. - 1967.
30. Исаева Л.А, Варшавский В. А., Ахмеджанова С. А. Состояние микроциркуляторного русла при некоторых формах коллагеновых заболеваний у детей. Тез.докладов I Всесоюзной. конференции по микроциркуляции, 1982г.
31. Избранные лекции по клинической ревматологии: учебное пособие для слушателей институтов и факультетов последипломного образования. — Под ред. В.А.Насоновой, Н.В.Бунчука. М. - Медицина. - 2001. - 272 с.
32. Карташева В.И. Критические состояния и неотложная терапия при диффузных болезнях соединительной ткани у "детей, М.: Информатик, 1995.- 236 с.
33. Котлукова Н.П., Сперанский А.И., Иванова С.М., Симонова Л.В., Хузина О.М. Поражение сердца при неонатальном волчаночном синдроме // НМЖ.- 2001. -№2.-с.811.
34. Маколкин В.И., Бажанов Н.Н., Хитров А.Н., Насонов Е.Л., Штутман В.З. Структурные и функциональные изменения в сердце при дерматомиозите и полимиозите // Клин. Мед. 1997. - №8. - с.13-15.
35. Моисеев В.С., Тареева И.Е., Данильченко М.А., Михайлов А.А. Синдром артериальной гипертензии при СКВ. // Кардиология 1973, №3.
36. Мурашко В.В., Струтынский А.В. Электрокардиография. М.: Медпресс, 2000г.
37. Насонов Е.Л., Иванова М.М., Алекберова З.С. Современные подходы, к оценке активности СКВ.// Клин.ревматология, 1995; 1.

38. Насонов Е.Л. Применение метотрексата в ревматологии: итоги и перспективы//Клин.медицина 1996 - №5.
39. Насонова В.А., Бунчук Н.В. ревматические болезни. Руководство для врачей. М.: Медицина, 1997.
40. Осколкова М:К., Куприянова О.О. Электрокардиография у детей. М.\т1. Медпресс, 2004г.
41. Подчерняева Н.С., Вашакмадзе Н.Д., Рабиева Г.М. ДНК-диагностика тромбофилических состояний у больных СКВ и ЮДМ // Сборник материалов X съезда педиатров России «Вопросы современной педиатрии», Москва, 2005г.
42. Подчерняева Н.С., Шпитонкова О.В., Солнцева О.А. Антифосфолипидный синдром при СКВ у детей: клиника, прогноз, лечение. // Педиатрия им. Н.Г.Сперанского 2003г- Приложение №3.
43. Руженцова Т.А., Горелов А.В. Оценка состояния миокарда у детей при острых кишечных инфекциях// Сборник материалов научно-практической конференции педиатров России, Москва, 2004г.
44. Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани (системные ревматические заболевания): руководство для врачей. М., Медицина, 2004. 640 с.
45. Стрижаков Л., Козловская Н., Паша С., ШахноваЕ., Мирошниченко Н., Метелева Н. Трудности диагностики поражения сердца при антифосфолипидном синдроме // Врач, 2006, №8, с.7-10.
46. Терещенко С.Н., Демидова И.В., Александрия Л.Г., Агеев Ф.Т. Диастолическая дисфункция левого желудочка и ее роль в развитии хронической сердечной недостаточности. // Серд. нед., 2000г;1(2).
47. Хитров А.Н. Поражение сердца при дерматомиозите и полимиозите // Автореф. Дис. к.м.н. М,- 1999. - 143 с.
48. Шиллер Н., Осипов М.А.-. Клиническая эхокардиография. М.: Медицина; 1993.

49. Шматкова Ю.В. Клинической значение содержания тропонина I, миоглобина и цитокинов при хронической сердечной недостаточности у детей. Автореф. дисс. К.м.н., М.- 2006г.
50. Alehan D, Ayabakan C, Hallioglu O. Role of serum cardiac troponin T in the diagnosis of acute rheumatic fever and rheumatic carditis // Heart. 2004. -vol.90. - n.6.-p.689-690.
51. Apple FS. Standardization of cardiac markers // Scand J Clin Lab Invest Suppl. 2005. - vol.240.- p. 107-111.
52. Ahmad Y, Bruce IN. Subclinical atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2004;31:841-3.
53. Al-Abbad AJ, Cabral DA, Sanatani S, Sandor GG, Seear M, Petty RE, Malleson PN. Echocardiography and pulmonary function testing in childhood onset systemic lupus erythematosus // Lupus. 2001; 10(1 ):32-7.
54. Ansari A, Larson PH, Bates FLD; Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus: current perspective; ProgCardiovasc Dis 1985;27:421-34.
55. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) // N Engl J Med. 1975. - vol.292.- n.7. - p.344-347 (1).
56. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts) // N Engl J Med. 1975. - vol.292.- n.8. - p.403-407 (2).
57. Botker HE, Sonne HS, Sorensen KE. Frequency of systemic microvascular dysfunction in syndrome X and in variant angina // Am J Cardiol. 1996. -vol.78.-p. 182-186.
58. Brottier L, Coste P, Combe C, Bruchere C, BonnetJ, BricaudH; Cardiac complications of dermatopolymyositis // Arch Mai Coeur Vaiss: 1987. -vol.80.-p.1 133-1138.
59. Buchpiguel CA, Roizemblatt S, Pastor EH; Hironaka FH, et al. ^Cardiac and skeletal muscle scintigraphy in. dermato- and polymyositis: clinical implications // Eur J Nucl Med. 1996. vol.23. - n:2. -p.199-203.
60. Beresford MW,Cleary AG, Sills JA, Couriel J, Davidson JE. Cardiopulmonary involvement in juvenile systemic lupus erythematosus.Lupus. 2005; 14(2): 152-8.

61. Bijl M, Brouwer J, Kallenberg GG. Cardiac abnormalities in SLE: pancarditis // *Lupus*. 2000;9(4):236-40.
62. Bjornadal L, Yin L, Granath F, Klareskog L, Ekbom A. Cardiovascular disease a hazard despite improved prognosis in patients with systemic lupus erythematosus: results from a Swedish population based study 1964-1995. *J Rheumatol* 2004;31:713-9.
63. Borenstein DG, Fye WB, Arnett FC, Stevens MB. The myocarditis of systemic lupus erythematosus: association with myositis. *Ann Intern Med* 1978;89:619-24.
44. Brown J.H., Doherty C.C., Allen D.C., Morton P. Fatal cardiac failure due to microtrombi in systemic lupus erythematosus // *Br. Med. J. (Clin. Res.Ed.)*— 1988; 296(6635):1505.
65. Bruce III. 'Not only.but also': factors that contribute to, accelerated atherosclerosis and premature coronary heart disease in systemic lupus erythematosus // *Rheumatology (Oxford)*. 2005. - vol.44. - n.12.- p. 14921502.
66. Bulkley BH, Roberts WC. The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. A study of 36 necropsy patients. *Am J Med* 1975;58:243-64.
67. Busteed S, Sparrow P, Molloy C, Molloy MG. Myocarditis as a prognostic indicator in systemic lupus erythematosus // *Postgrad. Med. J.* 2004. -vol.80.- p.366-367.
68. Buyon JP. Neonatal lupus syndromes // *Curr. Opin.Rheumatol.* 1994.vol.6. - n.5. - p.523-529.
69. Callen JP, Wortmann RL. Dermatomyositis // *ClinDermatol.* 2006. -vol.24.- n.5.-p.363-373.
70. Cervera R , Font J, Pare C, Azqueta M, Perez-Villa F, Lopez-Soto A, Ingelmo M. Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis* 1992; 51: 156-9.
71. Chevrel G, Calvet A, Belin V, Miossec P. Dermatomyositis associated with the presence of parvovirus B19 DNA in muscle // *Rheumatology (Oxford)*. — 2000. vol.39.'- n.9.- p. 1037-1039.

72. Chraibi S, Ibnabdeljalil H, Habbal R, Bennis A, et al. Pericardial tamponade as the first manifestation of dermatopolymyositis // *Ann Med Interne (Paris)*. -1998. vol.149. - n.7. - p.464-466.
73. Constantin T, Ponyi A, Garami M, Gergely L, et al. Clinical characteristics of juvenile dermatomyositis // *Orv Hetih* 2003. - vol.144.- n.25.- p. 1245- i 1250.
74. Cuilleret FJ, Agraou B, Kyndt X, Cuilleret V, et al. Cardiac effects of dermatomyositis. A case report // *Arch Mai Coeur Vaiss*. 2003. vol.96. -n.9.-p.919-922.
75. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis// *N Engl J Med*. 1991. - vol.325. - p.1487-1496.
76. Danko K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases // *Medicine (Baltimore)*. 2004. -vol.83:-ml.-p. 35-42:
77. De Inocencio J, Lovell DJ. Cardiac function in systemic lupus erythematosus. *JRheumatol* 1994;21:2147-2156.
78. Kahl L. The spectrum of pericardial tamponade in systemic lupus erythematosus:report of ten patients. *Arthritis Rheum* 1992;35:1343-1349.
79. Dickens P, Nicholls J, Lau CP. Acute hemorrhagic myocarditis in systemic lupus erythematosus. *Heart Vessels* 1992;7:104-6.
80. Doherty NE, Siegel RJ. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *AmHeart J* 1985; 110:1257-65.
81. Bick R.L. Disseminated Intravascular Coagulation: objective clinical and laboratory diagnosis, treatment and assessment of therapeutic response // *Semin. Thromb.Hemost*. 1996. - Vol. 22 (1). - P. 66 - 68.
82. Blann A.D. von Willebrand factor as a marker of injury to the endothelium in inflammatory vascular disease // *J. Rheumatol*. -1993. Vol. 20. - P. 1469-1471.
83. Bottlender R. The effect of selective serotonin reuptake inhibitors in blood coagulation / R. Bottlender, P. Dobmeier, H.J. Moller // *Fortschr. Neurol. Psychiatr*. - 1998. - Vol. 66 (1). -P. 32 - 35.

## ПРИЛОЖЕНИЯ

