

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

стоппных суставах движения не ограничены. Терапия трилоном Б эффекта не дала.

В 23 года на УЗИ брюшной полости выявлена спленомегалия (площадь селезенки 75 см²), проведено всестороннее обследование (общеклинические, биохимические анализы, исследование на маркеры вирусных гепатитов, консультации инфекциониста, гастроэнтеролога, гематолога), поставлен диагноз доброкачественной гипербилирубинемии (синдром Жильбера).

До 31 года к врачу не обращался. При очередном переосвидетельствовании для медико-социальной экспертизы осмотрен ревматологом, который констатировал выраженную отрицательную динамику функционального статуса (рис. 3, 4, а–ж). Нарушение осанки: голова наклонена кпереди, сглажен шейный и поясничный лордоз, гиперкифоз грудного отдела. Резкое ограничение движений во всех суставах и во всех отделах позвоночника. Передвигается по комнате с опорой руками на трость и с посторонней помощью. Выраженное ограничение движений в нижнечелюстном суставе. Деформация грудной клетки. Движения в шейном, грудном, поясничном отделах — 0°. Выраженная гипотрофия мышц. Множественные плотные безболезненные неподвижные разных размеров образования на руках, ногах, спине. Сгибательные контрактуры локтевых, тазобедренных,

коленных суставов. Пассивные и активные движения в плечевых суставах: сгибание и разгибание — 10°, сгибание в лучезапястных суставах — 15°. Деформация дистальных и проксимальных межфаланговых суставов кистей рук. Сгибательная контрактура тазобедренных суставов под углом 130°, сгибательная контрактура коленных суставов: разгибание — 45°, сгибание — 0°, сгибание, разгибание в голеностопных суставах — 10°. Деформация пальцев стоп, укорочены I пальцы. Не может сидеть, стоять без дополнительной опоры, прием пищи затруднен (только в жидком, протертом виде) из-за ограничения движений в суставах челюсти. В настоящее время состояние больного без существенной динамики.

Таким образом, редкие формы заболеваний костно-мышечной системы представляют несомненный интерес для ревматологов, педиатров, ортопедов с позиции как дифференциальной диагностики, так и общих представлений о патогенезе. ПОФ может выступать в качестве модели системного кальциноза, изучение этой нозологии позволит понять молекулярные механизмы костеобразования. Решению проблемы лечения этого тяжелого заболевания поможет создание орфанных лекарств, воздействующих на ключевые генетические дефекты.

ЛИТЕРАТУРА

1. Проскурова В.И., Костенко И.Н. О множественном прогрессирующем миозите (оссифицирующем). Врач дело 1973;4:114–8.
2. Злобина Т.И., Сафонова О.Э., Калягин А.Н. Клинико-рентгенологические аспекты прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии. Сиб мед журн (Иркутск) 2010;3:116–9.
3. Корж А.А., Логачев К.Д. Многоотное руководство по ортопедии и травматологии. Т.1. М., 1967;496–515.
4. Бадюкин В.В., Мякоткин В.А. Клинико-генетические аспекты прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии. Consilium medicum 2007;9:2.
5. Антелава О.А., Лобжанидзе Т.Б., Никишина И.П. и др. Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия. РМЖ 2005;13(8):560–4.
6. Крисяк А.П., Городняя В.Н., Салдмирова Л.Я. Способ лечения прогрессирующего оссифицирующего миозита. Ортопедия 1983;9:5.
7. Perez-Seoane C.B, Merino Munoz R., Gomez M.I. et al. Progressive ossifying fibrodysplasia: report of two cases. An Pediatr (Barc) 2006;64(2):183–5.

Опыт применения актовегина при очаговой склеродермии

М.Н. Старовойтова, О.В. Десинова

Учреждение Российской академии медицинских наук Научно-исследовательский институт ревматологии РАМН, Москва

Контакты: Майя Николаевна Старовойтова mayuactar@mail.ru

Contact: Maya Nikolayevna Starovoitova mayuactar@mail.ru

Ограниченная, или очаговая, склеродермия характеризуется развитием локального фиброза или атрофии кожи с возможным вовлечением в патологический процесс подлежащих тканей (подкожной клетчатки и мышц). В отличие от системной склеродермии заболевание ограничивается локальным поражением кожи, не затрагивает органы и системы, отсутствуют вазоспастические реакции по типу синдрома Рейно.

Заболевание встречается относительно часто, 27 случаев на 1 млн населения в год, распространенность в США составляет примерно 540 тыс. Болеют лица любого возраста, чаще дети и подростки. У взрослых средний возраст начала

заболевания — 32 года. Очаговая склеродермия больше распространена среди женщин.

Выделяют две основные формы очаговой склеродермии: 1) бляшечную (морфеа) и 2) линейную (полосовидная, «удар саблей»). В первом случае поражение кожи имеет вид округлых уплотнений, с лиловым ободком по периферии в дебюте болезни. Эти очаги могут появляться как на туловище, так и на лице и конечностях. При линейной форме очаговой склеродермии участки поражения имеют вид полос уплотнения кожи, часто с вовлечением подлежащих мышц и костей, и локализуются главным образом на конечностях и лице (чаще в

К Л И Н И Ч Е С К О Е Н А Б Л Ю Д Е Н И Е

области лба, по типу «удара саблей»). Эта форма в случае развития в детском и подростковом возрасте может приводить к ограничению движений (мышечные и суставные контрактуры) и нарушениям развития пораженных участков. Локализующиеся на лице изменения могут сопровождаться односторонней атрофией подкожной клетчатки и неврологической симптоматикой (гемиатрофия Ромберга).

Встречаются атипичные варианты очаговой склеродермии, к которым относятся глубокая подкожная, атрофическая и буллезная формы [1, 2].

Как правило, пациенты лечатся у дерматолога, при наличии внекожных изменений целесообразно наблюдение у ревматолога. Лечение очаговой склеродермии — сложная задача. Выбор терапии зависит от формы и выраженности повреждения, скорости прогрессирования патологического процесса, стадии заболевания и возраста пациента. В активную воспалительную фазу при быстро распространяющейся склеродермии используют глюкокортикоиды (ГК), метотрексат. Применяют аминокислотные препараты, местное лечение в виде аппликаций 50–70% диметилсульфоксида, мазей, содержащих ГК, витамины группы А и Е, размягчающую терапию (электрофорез с гиалуронидазой, инъекции лидазы, пенициллина и т. п.). В последнее время используют фото- и лазеролечение отдельных склеродермических очагов. При отсутствии активности и прогрессирования заболевания проводят общеукрепляющую терапию, при развитии контрактур и малоподвижности суставов, а также атрофии тканей — щадящий массаж, лечебную физкультуру; в ряде случаев, особенно при наличии у пациента выраженных косметических и других дефектов развития костей, показаны психотерапевтическая и хирургическая коррекция, медицинская и социальная реабилитация.

В нашем наблюдении пациентке с очаговой склеродермией потребовалась активная длительная сосудистая терапия из-за развития изъязвления склеродермического очага.

Приводим клиническое наблюдение.

Большая Т., 52 лет, наблюдается в НИИР РАМН с 2001 г. с диагнозом «очаговая склеродермия, буллезная форма в стадии рецидивирующих язвенных поражений правой голени». Первые признаки заболевания в виде 5 ярких лиловых пятен на коже правой голени диаметром около 3–4 см, сопровождающихся зудом, появились летом 1994 г. после беременности и родов. Обратилась к врачу по месту жительства через полгода после начала заболевания. Заподозрена склеродермия, направлена к дерматологу, диагноз бляшечной формы ограниченной склеродермии был подтвержден. Проводилась местная терапия очагов поражения с использованием мазей, содержащих ГК, витаминотерапия (авит рег ос). Однако процесс постепенно прогрессировал, нарастала индурация кожи, бляшки увеличивались, имели тенденцию к слиянию. Спустя 5 лет после начала заболевания у пациентки в пораженной области кожи появился пузырь диаметром до 3 см, после вскрытия которого образовалась эрозия диаметром 2–3 см. В условиях стационара назначали терапию сосудистыми препаратами (трентал, вазонит), внутримышечно — пенициллин и лидазу, проведены 10 сеансов ГБО, местная лазеротерапия, на фоне которой

отмечался небольшой эффект — незначительная эпителизация эрозированной поверхности. В последующие годы пациентка регулярно принимала трентал перорально и дважды в год в виде инфузий, местно — мази с антибиотиками, эпителизирующие препараты (солкосерил и др.). Однако состояние не улучшалось, язвенный дефект сохранялся и увеличивался. Рекомендована консультация в НИИР с целью исключения системного процесса. В июне 2001 г. при амбулаторном осмотре в НИИР диагностирована ограниченная склеродермия, буллезная форма в стадии рецидивирующих язвенных поражений правой голени. В августе больная госпитализирована. При осмотре по передней поверхности правой голени имелся очаг индурации и гиперемии размером 7×15 см с трофической язвой диаметром 5–4 см с рыхлыми краями без признаков инфекции. В анализах: СОЭ 17 мм/ч, гипергаммаглобулинемия 25,72%, антинуклеарный фактор (АНФ Нер 2) 1/80, ревматоидный фактор (РФ) 1/80. Висцеральной патологии не выявлено, системность процесса исключена. Проводили активную сосудистую терапию дезагрегантами, вазопростаном в дозе 60 мкг (N 10), добавлен плаквенил 0,2 г в сутки. Отмечался незначительный эффект, появилась тенденция к эпителизации язвенного дефекта. Было рекомендовано продолжать инфузии вазопростана 20 мкг (N 20–30) 1 раз в полгода, прием плаквенила 0,2 г в сутки, трентала 1200 мг/сут. Однако, несмотря на проводимую терапию, язвенный дефект сохранялся в течение 5 лет. В 2006 г. при повторной госпитализации в НИИР к терапии был подключен актовегин по 400 мг 10 мл внутривенно капельно в течение 14 дней, с последующим применением в виде повторных инфузий 1 раз в 2–3 мес на протяжении 6–12 мес. На фоне терапии через 1 год отмечена значительная положительная клиническая динамика: произошла эпителизация язвенного дефекта кожи с развитием в этой области вторичных рубцовых изменений.

Таким образом, в приведенном наблюдении отмечены положительная роль и целесообразность назначения актовегина при развитии осложнений очаговой склеродермии в виде язвенного повреждения измененной кожи.

Как клинически, так и морфологически патологические изменения в очаге склеродермии схожи с наблюдающимися при системной склеродермии (ССД). Это локализованный фиброз кожи, подкожной клетчатки с увеличением коллагеновых волокон и их гомогенизацией, уменьшением придатков кожи, изменением мелких сосудов. Возможно, учитывая сходные процессы нарушения микроциркуляции, арсенал средств, используемых при терапии сосудистой патологии при ССД, в определенных случаях будет показан и при очаговой склеродермии, особенно при развитии трофических нарушений.

С позиций доказательной медицины экспертами EULAR были разработаны рекомендации по терапии сосудистых нарушений при ССД [3]. Среди «сосудистых» препаратов — вазодилататоры, дезагреганты, ангиопротекторы, включающие общепринятые в кардиологии группы Са-блокаторов и ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента. Однако, несмотря на разнообразие лекарственных средств, склеродермическая ангиопатия и ее тяжелые осложнения, такие как трофические язвы, ишемические некрозы, а иногда и гангрена, далеко не всегда поддаются лечению.

Как показали наши наблюдения, введение актовегина в терапевтический комплекс при ССД значительно повышает

К Л И Н И Ч Е С К О Е Н А Б Л Ю Д Е Н И Е

эффективность лечения периферической сосудистой патологии и заболевания в целом.

Актовегин улучшает энергетический метаболизм клеток независимо от органов и тканей. Механизм действия актовегина основан на повышении захвата и утилизации глюкозы и кислорода. Эти два спаренных эффекта улучшают аэробную продукцию энергии в клетке за счет ускоренного обмена АТФ/АДФ. Клинически это проявляется положительным влиянием препарата при церебральной и периферической сосудистой недостаточности.

Актовегин оказывает как центральное действие, стимулируя процессы церебрального метаболизма, так и достаточно выраженный эффект при периферических артериальных нарушениях. Этот механизм обеспечивает клиническую эффективность в условиях индуцированного стресса и гипоксии тканей при периферических артериальных расстройствах, стимулирует периферический кровоток, улучшая периферическую трофику, и тем самым способствует

более быстрому заживлению дигитальных язв и предупреждению трофических нарушений [4].

В нашем наблюдении проводилась комплексная многолетняя сосудистая терапия, в том числе дезагрегантами и вазопропаном. При добавлении актовегина к назначенным препаратам процесс заживления ускорился, и в течение 1 года язвы регрессировали. В последующем пациентка продолжала сосудистую терапию. Рецидивов язв до настоящего времени не отмечено.

Применение вазоактивных препаратов различного спектра действия (вазодилататоры, дезагреганты и ангиопротекторы) положительно влияет на проявления сосудистых нарушений при склеродермии. Введение актовегина в клиническую практику оказалось успешным при наличии трофических изменений. Использование препарата в составе комплексной сосудистой терапии позволяет добиться улучшения микроциркуляции, обратного развития и, возможно, предотвращения трофических нарушений при склеродермии.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Гусева Н.Г. Системная склеродермия и псевдосклеродермические синдромы. М.: Медицина, 1993;265 с.
2. Т.П. Хэбиф. Кожные болезни. Диагностика и лечение. М.: МЕДпресс-ин-

форм, 2007;671 с.
3. Волков А.В. Комментарии к рекомендациям EULAR по лечению системной склеродермии. Совр ревматол 2009;3:4–7.

4. Нордвик Б. Механизм действия и клиническое применение препарата актовегина. В кн.: Актовегин. Новые аспекты клинического применения. М., 2002;18–24.

У В А Ж А Е М Ы Е К О Л Л Е Г И !

Подписаться на журнал «СОВРЕМЕННАЯ РЕВМАТОЛОГИЯ»
можно через каталоги:

«Пресса России». Подписной индекс — **42195**.

«Почта России» (каталог «Персональная подписка»,
только для организаций с доставкой заказной бандеролью).

Подписной индекс — **К 0861**.

Журнал выходит 4 раза в год (*раз в квартал*).

Чтобы получать журнал по рассылке,
необходимо **заполнить анкету** на сайте **www.ima-press.net**

Электронная версия журнала:

на сайте НИИР РАМН **<http://rheumatology.beweb.ru/doctor/zhurnaly/sr/>**
в Научной электронной библиотеке **<http://www.elibrary.ru>**