



Д-р мед. наук, доцент
О.А. Ошлянська



Д-р мед. наук, професор
О.М. Охотнікова

О.А. Ошлянська^{1,2}, д-р мед. наук, доцент,
О.М. Охотнікова¹, д-р мед. наук, професор,
зав. кафедри педіатрії № 1

¹ Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, м. Київ

² ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України», м. Київ

Шкірний синдром у практиці дитячого ревматолога

У практичній діяльності лікаря доволі часто зустрічаються випадки захворювань, що супроводжуються різними клініко-лабораторними ознаками, схожими за симптомами як на ревматичні, так і на інші соматичні хвороби. Початок, а іноді й період розпаду багатьох ревматичних хвороб можуть нагадувати алергічну та інфекційну патологію, в тому числі за рахунок таких клінічних проявів, як поліморфні висипання й особливості кольору шкіри та слизових оболонок, наявність набряків, дихальні розлади, збільшення лімфовузлів, печінки та селезінки.

Майже всі ревматичні захворювання можуть проявлятися ураженнями шкіри, котрі часто є одним з перших симптомів. Педіатрам і сімейним лікарям, алергологам і дерматологам дуже важливо вчасно відрізнити їх від проявів інших хвороб. Тому в рамках цієї статті ми детальніше зупинимось на особливостях висипань на шкірі та слизових оболонках при різних ревматичних хворобах.

Найчастішим з ревматичних захворювань, яке зустрічається у дітей, є **ювенільний ідіопатичний артрит (ЮІА)**, до якого відносять 7 підтипів. При так званих **системних ЮІА** дебют захворювання майже завжди супроводжується шкірним синдромом. Висипання при системному ЮІА характеризуються плямистими і/або папульозними елементами з лінійним розташуванням без свербіжності (останнє може відмічатися лише в пацієнтів з синдромом гіперактивації макрофагів). Шкірний висип при системному ЮІА не стійкий, то з'являється, то зникає впродовж короткого часу, посилюється на висоті лихоманки, локалізується у ділянках суглобів, на обличчі, бокових поверхнях тулуба, сідницях і кінцівках.

Його особливістю є поява нових лінійно розташованих елементів при потиранні чи натисканні (позитивний синдром Кюбнера). У деяких випадках може бути уртикарний або геморагічний висип, що у сукупності з гіпертермією та лімфаденопатією наводить на думку про інфекційне захворювання або хворобу крові, котрі обов'язково повинні бути виключені в перші 2 тиж від початку захворювання (рис. 1).

За наявності у хворого висипань, які є підозрілими щодо системного ЮІА, лікарю доцільно звертати увагу на відсутність свербіжності, зникнення висипу при нормалізації температури (що не спостерігається при висипних інфекційних дерматозах), особливості температурної кривої, виявити лімфопроліферативний синдром, зробити загальний аналіз крові, при оцінці якого звернути увагу на те, що лейкоцитоз та анемія здебільшого супроводжуються підвищенням рівня тромбоцитів (на відміну від гемобластозів, для котрих характерна тромбоцитопенія).

До ЮІА належить і **псоріатичний артрит** (рис. 2а). Захворювання проявляється артритом і псоріазом чи артритом і двома з перерахованих симптомів:

- дактиліт (ураження обох суглобів і періартикулярних тканин пальця);
- зміна нігтів (симптом «наперстка», оніхолізіс);
- сімейний псоріаз, підтверджений дерматологом в осіб I–II ступеня споріднення.

Проте все ж таки частіше хвороба характеризується одностороннім початком артритів та псоріазу. Потрібно відмітити, що дебют псоріазу в 15% випадків відбувається в дитинстві. Патогномонічним шкірним елементом при псоріазі є фіксована епідермо-дермальна папула рожевого кольору з різкими межами, плоскою поверхнею, вкритою



Рис. 1. Висипання при системному ЮІА
(спостереження О.А. Ошлянської)

сріблясто-білими лусочками, які легко і безболісно відкремлюються. При її поскаблюванні мають місце **патогномонічні симптоми**: «стеаринова пляма», «термінальна плівка» та «кров'яна роса». Найчастіше папули зливаються у великі бляшки. Суб'єктивних відчуттів і загального порушення стану дитини немає, що відрізняє псоріатичне ураження від більшості дитячих дерматозів. Характерною локалізацією шкірного псоріазу є лікті, коліна, волосиста частина голови.

Потрібно відмітити, що на голові та обличчі через переважання ексудативного компоненту запалення псоріатичні бляшки можуть маскуватися під елементи себореюного дерматиту.

У дітей також спостерігають особливі локалізації, коли первинні ураження розташовуються в складках шкіри (рис. 2, б). Також псоріазу притаманні оніходистрофії (так званий симптом наперстка (рис. 2, г), пунктиформна оніходистрофія, «симптом масляної плями», оніхолізіс).

У 2% пацієнтів з псоріазом страждає слизова оболонка порожнини рота. Псоріатичне ураження слизових оболонок проявляється сірувато-білими папулами з різкими межами і периферійним вінчиком, еритемою або інфільтрацією зі сріблясто-білими лусочками на червоній облямівці губ. Також у дітей, що страждають на псоріаз, відмічається порідіння волосся.

Необхідно пам'ятати, що при появі в дитини зі шкірним псоріазом ураження суглобів, навіть короткочасного (або, навпаки, у дитини з артритом – появи висипань, патогномонічних змін нігтів або наявності в її батьків псоріазу), захворювання має бути розцінене як псоріатичний артрит.



Рис. 2. Псоріатичне ураження шкіри над суглобами (а), в складках (б), на стопах (в) та оніходистрофії (г)
(спостереження В.Б. Ніколаєнко, О.А. Ошлянської)

Складовою ЮІА є й **артрити при запальних хворобах кишечника** (хвороба Крона та неспецифічний виразковий коліт). Їм притаманні особливі зміни шкіри, поява котрих може як передувати, так і супроводжувати ураження шлунково-кишкового тракту й суглобів: гангренозна піодермія та вузлувата еритема.

Гангренозна піодермія — це токсико-алергічний пустульозний виразковий дерматит, який виглядає як вогнища запалення шкіри до декількох сантиметрів у діаметрі, які можуть стати виразками, найчастіше локалізується на гомілках. Перебіг гангренозної піодермії не залежить від активності основного захворювання.

Вузлувата еритема — це неспецифічний імунозапальний синдром, обумовлений інфільтративним васкулітом дрібних судин дерми й підшкірної клітковини, належить до гіподермальних васкулітів. При вузлуватій еритемі поєднання запального процесу з вазодилатацією обумовлює еритематозне забарвлення шкіри; зміни в підшкірній клітковині є причиною утворення пальпованих вузлів. Останні щільні, яскраво-червоні, набряклі, болючі, розміром від горошини до волоського горіха, розташовані зазвичай на симетричних ділянках гомілок і стоп, рідше — стегон і передпліч. Вузли злегка височіють над шкірою, не мають чітких меж, ніколи не зливаються один з одним і не розвивають виразки (рис. 3).

В процесі розрішення вузли послідовно міняють своє забарвлення — від синюшної еритеми до зеленувато-жовтої. Через 3–6 тиж зникають без рубцювання або атрофії. Перебіг вузлуватої еритеми може супроводжуватися порушенням загального стану, появою болів в суглобах і м'язах, підйомом температури до 38–39 °С, підвищенням ШОЕ (до 40–50 мм/год), лейкоцитозом та іншими загальними проявами запальної активності. При запальних захворюваннях кишечника вузлувата еритема часто асоційована з суглобовим синдромом.

Безумовно, частіше вузлувата еритема має інфекційний генез (герпес-вірусної, Ебштейна — Барр-вірусної етіології, тощо). До того ж вона може бути проявом не лише автоімунних уражень кишечника, але й спостерігається в дебюті саркоїдозу (при так званому синдромі Лофгрена: артрит, вузлувата еритема, двостороння легенева прикоренева лімфаденопатія при негативних туберкулінових пробах).

Проте дитину з такими шкірними проявами, навіть за відсутності клінічно-значущого ураження шлунково-кишкового тракту та суглобів, потрібно дообстежити: оглянути слизові оболонки порожнини рота та періанальну ділянку, дослідити вміст кальпротектину в калі, що дасть змогу вирішити питання про доцільність проведення серологічних досліджень (визначення антитіл до сахароміцетів та р-АНЦА) та колоноскопії з біопсією.

При деяких інших артритах також зустрічається ураження шкіри.

Синдром Рейтера (уретрокулосиновіальний синдром) являє собою різновид реактивних артритів, який характеризується класичною тріадою симптомів — уретрит/інші ураження сечовивідних шляхів,

кон'юнктивіт, артрит — і спричинюється хламідійною інфекцією. У хворих з синдромом Рейтера при розрішенні хвороби може розвинути ураження шкіри за типом кератодермії стоп/долоней, яке зовні нагадує псоріатичне (рис. 4).

Зупинимось детальніше на особливостях шкірного синдрому в дітей з системними захворюваннями сполучної тканини (СЗСТ).

Як відомо, **системний червоний вовчак (СЧВ)** — це системне автоімунне захворювання, в основі якого лежить генетично обумовлене порушення імунорегуляторних механізмів, що визначає утворення широкого спектру органонеспецифічних автоантитіл до різних компонентів ядра і формування імунних комплексів, котрі призводять до розвитку імунного запалення в тканинах різних органів.

Ураження шкіри спостерігається загалом у 97% хворих на СЧВ, проте лише в 43% випадків шкірні прояви є патогномонічними. Шкірний синдром при СЧВ проявляється вельми поліморфними елементами, які відображені детально в перших 4 SLICC-критеріях СЧВ (2012 р.; Systemic Lupus International Collaborating Clinics):

1. Гостре, активне ураження шкіри:

- висип на вилицях (не враховують дискоїдні висипання);
- бульозні висипання;
- токсичний епідермальний некроз як варіант СЧВ;
- макулопапульозний висип;



Рис. 3. Вузлувата еритема (спостереження О.А. Ошлянської)



Рис. 4. Кератодермія стоп у дитини з синдромом Рейтера (спостереження О.А. Ошлянської)

- фотосенсибілізація: висипання, що виникають в результаті реакції на сонячне світло;
- або підгострий шкірний вовчак (неіндуrowані псоріазіформні та/або кругові поліциклічні ураження, які минають без утворення рубців, але з можливою післязапальною депігментацією або телеангіоектазіями).

2. Шкірний вовчак хронічний:

- класичний дискоїдний висип;
- локалізований вовчак (вище шиї);
- генералізований (вище та нижче шиї);
- гіпертрофічні (бородавчасті) ураження шкіри;
- панікуліт;
- ураження слизової оболонки;
- набряклі еритематозні бляшки на тулубі;
- капілярит (червоний вовчак обмороження, симптом Гатчінсона, що виявляється ураженням кінчиків пальців, вушних раковин, п'яткових і литкових ділянок);
- дискоїдний червоний вовчак за типом червоного плоского лишая або перекриття.

3. **Виразки слизової оболонки** (за відсутності таких причин, як васкуліт, хвороба Бехчета, інфекція, спричинена вірусом герпесу, запальні захворювання кишечника, реактивний артрит і вживання кислих харчових продуктів):

- ротової порожнини;
- піднебіння;
- шік;
- язика;
- носової порожнини.

4. **Нерубцева алопеція:** дифузне стоншення волосся або підвищена його ламкість з видимими обламаними ділянками (за відсутності таких причин, як вогнищева алопеція, лікарська алопеція, дефіцит заліза, андрогенна алопеція) + 5–11 клінічних критеріїв + 6 імунологічних критеріїв.

Гостре ураження шкіри при СЧВ розвивається гостро і проявляється еритемою на обличчі застійного характеру, кіроподібною або папульозною висипкою, в тяжких випадках можуть спостерігатися бульозні та некротичні елементи (рис. 5).

Найбільш притаманні як гострим, так і хронічним ураженням шкіри при СЧВ еритематозні висипання на обличчі в ділянці виличних дуг і перенісся (*вовчачковий «метелик»*). Еритематозний висип може бути розташований і на відкритих ділянках тіла, над великими суглобами, іноді до появи типових елементів висипу відзначають епізоди рецидивної кропив'янки або кропив'янки хронічного перебігу, що не піддається лікуванню H_1 -антигістамінними засобами.

Ще до розвитку повного симптомокомплексу хвороби в дитини може спостерігатися *фотосенсибілізація* (підвищена чутливість шкіри до інсоляції, впливу ультрафіолетового опромінення, яка проявляється посиленим висипанням або його появою після перебування на сонці (рис. 6).

У період активності хвороби в більшості пацієнтів з СЧВ спостерігають *капілярит* (набрякова еритема з телеангіоектазіями та атрофією) долоней і підошовної поверхні стоп, сітчасте ліведо (сіткоподібні ціанотично-фіолетові плями на шкірі нижніх і верхніх кінцівок і тулуба, обумовлені застоєм крові в капілярах або мікротромбозом венул; рис. 7 б, в).

Гострі вовчачкові ураження шкіри часто асоційовані з *оральними виразками, проявами васкуліту* (пурпура, вузли, фіксовані уртикарні елементи), *синдромом Рейно, пухирчаткою, алопецією*, що суттєво полегшує їх розпізнавання.

Як було зазначено, при хронічному вовчачковому ураженні шкіри частіше відмічають дискоїдні еритематозні вогнища. *Дискоїдний червоний вовчак* має стадійний перебіг:

- **1-ша стадія – еритема:** рожева, дещо набрякла відмежована пляма, що поступово збільшується в розмірах. Розташована на ділянках обличчя, що виступають (виличні частини шік, спинка носа, ділянка лоба й підборіддя), та інших відкритих ділянках шкіри (вушних раковинах, шиї, відкритій частині грудей, волосистій частині голови, червоній облямівці губ). Може бути з лівідним відтінком;
- **2-га стадія – гіперкератозно-інфільтративна:** на поверхні плями в розширених устях сальних залоз і волосяних фолікулів з'являються дрібні щільні сірувато-білі лусочки (рогові шипики), що видаляються насилу і з болем (симптом Бенъе – Мещерського), вогнище перетворюється на щільнувату бляшку);
- **3-тя стадія – атрофія:** в центрі вогнища формується гладка ніжна алебастрово-біла рубцева атрофія, можуть бути телеангіоектазії та крайова пігментація.



Рис. 5. Бульозні елементи на шкірі при СЧВ (спостереження О.А. Ошлянської)

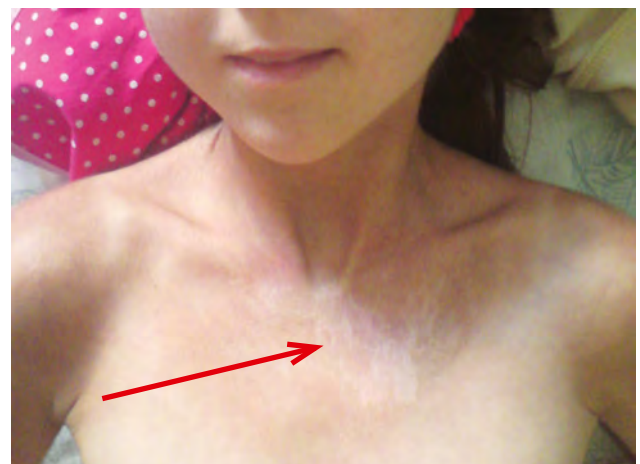


Рис. 6. Залишкові прояви фотодерматозу (спостереження О.А. Ошлянської, Т.А. Полук)

При так званій *центробіжній еритемі Біетта* виражена тільки стадія гіперемії, вогнища розташовуються в середній зоні обличчя і також часто нагадують метелик, немає суб'єктивних відчуттів (рис. 8, 9).

Супроводжує шкірні прояви СЧВ зазвичай *ураження слизових оболонок*, для якого характерне:

- хейліт (ураження червоної облямівки губ; рис. 10 а);
- енантема (еритематозно-набряклі плями з чіткими межами, а іноді з ерозивним центром, що знаходяться в ділянці твердого піднебіння; рис. 10 б);
- афтозний стоматит (ерозивні або виразкові вогнища з інтенсивною еритемою).

Оральні виразки при СЧВ характеризуються початковою гіперемією, можуть супроводжуватися крововиливами, болючі.

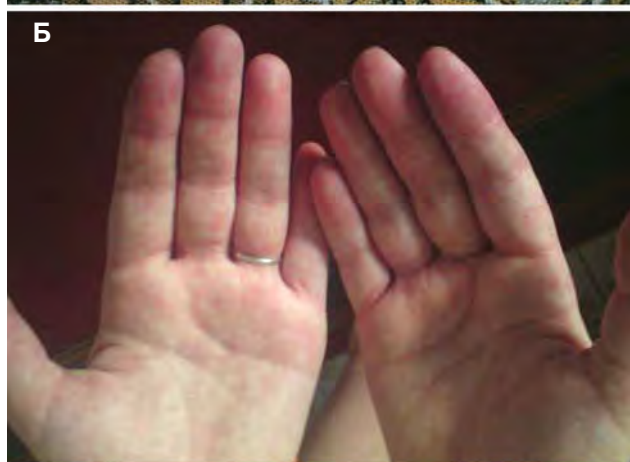


Рис. 7. Дисемінований СЧВ: ураження долоней у вигляді папул (а) та капіляритів (б, в) (спостереження О.А. Ошлянської)

Слід зазначити, що клінічні та імунологічні прояви СЧВ можуть імітувати клінічну картину *медикаментозного вовчака (вовчакоподібного синдрому)* внаслідок дії деяких ліків (гідралазин, ізоніазид, прокаїнамід, пеніциліни, сульфаніаміди, метилдопа, протисудомні препарати, хлорпромазин тощо).

Для нього характерними є лихоманка, артрит, полісерозит, висип. Вказані симптоми виникають на тлі прийому препарату і зникають після його відміни.

Висипання, що є проявом васкуліту при СЧВ, можуть бути петехіальними або екхімозними (рис. 11), еритематозними (пальмарна, плантарна еритема або еритема на обличчі), плямистими, вузлуватими з ділянками деструкції, уртикарними, можуть проявлятися виразками, білянітьговими інфарктами, гангреною пальців (рис. 12). Васкулітні ураження шкіри при СЧВ асоційовані зазвичай з високою активністю захворювання, і їх діагностика не становить труднощів.

Уртикарний васкуліт при СЧВ характеризується наявністю фіксованих елементів, що тривають більше 24 год. Гістологічно – це лейкоцитокластичний васкуліт, що пов'язаний з порушеннями функції системи комплементу як вродженими, так і такими, що розвинулись вторинно, внаслідок утворення антитіл до його компонентів (частіше анти-C1q). Уртикарний васкуліт при СЧВ відрізняє від алергічної кропив'янки передусім його тривалість і відсутність свербіжу.



Рис. 8. Центробіжна еритема при СЧВ (спостереження О.А. Ошлянської)



Рис. 9. Дисемінований червоний вовчак (спостереження О.А. Ошлянської)



Рис. 10. СЧВ: хейліт (а), дисеміноване ураження слизових оболонок (б) і шкіри (в–е) (спостереження О.А. Ошлянської)

Крім уртикарного васкуліту при СЧВ з порушенням функції системи комплементу можуть відмічатися **ангіо-невротичні набряки (АНН)**, які характеризуються набряком шкіри, підшкірної клітковини або слизових оболонок.

Набута форма АНН крім СЧВ може спостерігатися при онкологічній патології, захворюваннях печінки. Крім того, у хворих на СЧВ можуть спостерігатися набуті АЕЕ, спричинені прийомом інгібіторів ангіотензин-перетворювального ферменту.

На відміну від алергічного набряку, набутий АНН характеризується блідим кольором шкіри, він щільніший (при натисканні на нього не залишається ямки), свербіж відсутній; розвиток набряку уповільнений,

відбувається впродовж декількох годин, кропив'янкою ніколи не супроводжується.

Дітям з підозрілими набряками необхідно дослідити в сироватці крові рівні С4-компоненту системи комплементу та активність і кількість С1-інгібітора. Вміст загального IgE у крові дітей з вторинними АНН нормальний. Застосування кортикостероїдів і H_1 -антигістамінів неефективне.

Іншим проявом васкуліту при СЧВ є *ліведо* – спостерігається переважно на нижніх кінцівках та має вигляд ціанотичної сітки. Його прояви зазвичай не корелюють з активністю хвороби. Ліведо при СЧВ може бути частиною синдрому Снеддона.



Рис. 11. Геморагічний висип при СЧВ: а – ДВЗ-синдром при тяжкому інфекційному ускладненні СЧВ; б – синдром тромбоцитопенічної пурпури (спостереження О.А. Ошлянської)

Геморагічний висип при СЧВ може бути не лише проявом васкуліту, але й антифосфоліпідного синдрому, часто асоційований з тяжкими проявами хвороби (ендокардит). Також СЧВ притаманна кровоточивість і легке утворення синців, що може бути обумовлене не лише тромбоцитопенією та васкулітом, але й дією ліків. На шкірі хворих на СЧВ легко утворюються рубці.

Диференційної діагностики при виявленні в дитини лише вовчакоподібного шкірного синдрому потребує васкулопатія, асоційована з прийомом левамізолу та кокаїну, при котрих також описані пурпура, виразки й некрози шкіри та виявляються антинуклеарні, антифосфоліпідні та антинейтрофільні антитіла.

При виявленні в дитини висипань, підозрілих щодо СЧВ, доцільно звернути увагу на відсутність суб'єктивних відчуттів, локалізацію і фіксованість висипу, недостатню ефективність топічних глюкокортикостероїдів, слід скерувати обстеження на пошук симптомів артриту, вісцеральних уражень, запропонувати проведення ЕКГ, ультразвукове дослідження (УЗД) органів черевної порожнини (ОЧП), ЕхоКГ для виявлення серозитів, зробити загальний аналіз крові, сечі та біохімічне дослідження крові, визначити антинуклеарні антитіла (АНА), антитіла до ДНК, антитіла до негістонового Smith (Sm)-антигену, при геморагічних висипаннях чи попередніх тромбозах додати до плану обстеження коагулограму (або час згортання крові), реакцію



Рис. 12. Сухий некроз кінцевих фаланг кистей, набряк кистей і передпліч, ціанотичний «мармуровий» малюнок шкіри передпліч у дитини з вторинним антифосфоліпідним синдромом при СЧВ (спостереження О.М. Охотнікової)

Васермана, антифосфоліпідні антитіла за допомогою різних методів.

Ураження шкіри при системних васкулітах представлене двома групами змін:

- сітчасте ліведо, дигітальні інфаркти, виразки, вузлики: зустрічається при вузликовому поліартеріїті, синдромі Чарга – Стросс, гранулематозі Вегенера;
- пальвована пурпура: може спостерігатися при будь-якій формі васкуліту в дітей (за винятком артеріїту Такаюсу).

Ліведо – це стійке синюшного кольору нерівномірне забарвлення шкіри, що виникає в результаті просвічування через шкіру судин при пасивній гіперемії. Може бути у вигляді стійких синюшного кольору деревоподібних-сітчастих плям, що зникають при натисканні. Ліведо помітніше при дії тепла або холоду, суб'єктивних відчуттів немає (рис. 13).

Крім васкулітів ліведо часто спостерігається при ювенільному дерматоміозиті (ЮДМ), СЧВ, сифілісі, туберкульозі.

Пальвована пурпура проявляється у вигляді дрібних капілярних крововиливів у шкіру або під шкіру. Поодинокі крововиливи можуть бути точковими (петехії), смугоподібними, великими екстравазатами (екхімози). Розвиток пурпури обумовленою патологією тромбоцитарної ланки системи гемостазу в поєднанні з порушеннями гемокоагуляції. Найчастіше висип спостерігається на нижніх



Рис. 13. Ліведо

кінцівках, посилюється при фізичному навантаженні. Внаслідок катаболізму гемоглобіну пурпурозний висип зазнає закономірних змін кольору шкіри: спочатку він червоний або бордовий, далі забарвлення змінюється на фіолетове, коричневе, зелене та на 7–10-й день стає жовтого кольору. На відміну від плямистих та еритематозних елементів, геморагічні плями виступають над поверхнею шкіри (пальпуються) та не зникають при натисканні на них. Зазвичай водночас на шкірі дитини спостерігається висип різного кольору, що відображує етапність підсипань (рис. 14–16).

При васкулітах у дітей також можуть спостерігатися не лише геморагічні елементи, але й неспецифічні – плямисті, папульозні, уртикарні. Оскільки їх механізми подібні до СЧВ, клінічні характеристики суттєво не відрізняються (рис. 17, 18).

Існують деякі шкірні васкуліти, котрі можуть бути як окремою нозологічною формою, так і передувати поліорганичним ураженням при СЗСТ.

Поліморфний шкірний ангіїт є захворюванням аутоімунного генезу з попереднім ураженням шкіри. Може спостерігатися декілька варіантів його перебігу:

- **геморагічний** – характеризується появою осередкових внутрішньошкірних крововиливів, що нагадують інші геморагічні пурпури (рис. 19);
- **папулонодулярний** – сплюснені вузлики і вузли, що не супроводжуються ніяким дискомфортом, але болючі при доторкуванні;
- **папулонекротичний** – невеликі запальні вузлики, в центрі яких з часом розвиваються некротичні зміни, утворюється чорна кірочка, під якою виявляють виразки, що кровоточать. Загоєння відбувається з утворенням рубчиків. Характерна локалізація елементів на розгинальній поверхні в ділянці суглобів кінцівок;
- **пустульозно-виразковий** – на шкірі будь-якої частини тіла відмічається виникнення пустул і пухирів, що нагадують прояви фолікуліту або акне. Потім на місці висипань формуються виразки, схильні до збільшення в розмірах і загоєння з утворенням рубців;
- **некротично-виразковий варіант** – утворення тромбів в уражених судинах з некрозом ділянок шкіри і підшкірної клітковини з утворенням чорного струпу. З поліморфного шкірного ангіїту можуть починатися СЗСТ.



Рис. 14. Пальпована пурпура при геморагічному васкуліті: а – петехіально-плямисто-папульозний висип, симетричний, з групуванням в ділянці суглобів, геморагічний висип по типу синців, набряклість стоп, гомілок; б – петехіально-плямисто-папульозний висип, симетричний з переважною локалізацією на розгинальній поверхнях кінцівок (спостереження О.М. Охотнікової)

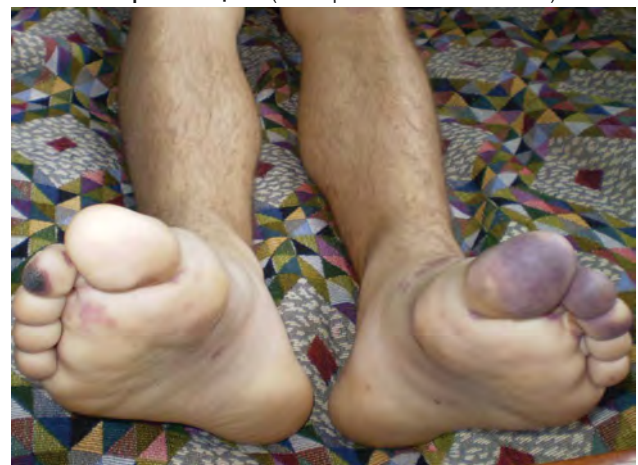


Рис. 15. Вузликовий поліартеріїт: геморагічні елементи в ділянці пальців обох стоп, вогнище сухого некрозу в ділянці нігтьової фаланги правої стопи (спостереження О.М. Охотнікової)



Рис. 16. Пальпована пурпура при АНЦА-асоційованому васкуліті (спостереження О.А. Ошлянської)

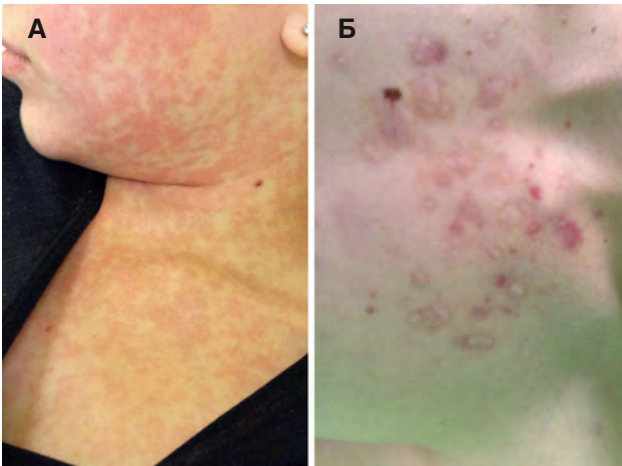


Рис. 17. Уртикарно-плямисті (а) та бульозні (б) висипання у дітей з некротизуючими васкулітами (спостереження О.А. Ошлянської)



Рис. 18. Патогномонічна гіперемія вздовж судинно-нервового пучка при вузликовому поліартеріїті (спостереження О.А. Ошлянської)

Щоб запідозрити системний васкуліт у дитини, необхідно пам'ятати не лише характеристику шкірного синдрому, але й про наявність притаманних васкулітам клінічних симптомокомплексів: ураження шкіри + артрит + ураження нирок, ураження шкіри + ураження нирок + ураження легенів. Майже завжди в дебюті васкуліти в дітей супроводжуються високою лабораторною активністю захворювання (підвищення ШОЕ, СРБ, лейкоцитоз тощо) та гіпертермічним синдромом, які передують або значно переважають над органами ураженнями. У разі виникнення підозри доцільно провести комплексне клініко-лабораторне обстеження дитини та визначити антинейтрофільні антитіла.

Характерним для ревматичних захворювань є синдром Рейно, який може бути початковим або персистуючим симптомом системної склеродермії, СЧВ, ЮДМ, вузликового поліартеріїту, змішаного СЗСТ та перехресних синдромів.

Синдром Рейно – це епізодичне порушення периферійної циркуляції внаслідок локальної артеріальної вазоконстрикції (спазм) дигітальних артерій і шкірних судин у відповідь на дію холоду чи емоційний стрес. Виділяють 3 основних стадії перебігу синдрому Рейно:

- **ангіоспастичну** – короткочасні спазми судин кінцевих фаланг 2–5-го пальців кисті або



Рис. 19. Поліморфний шкірний ангіт за геморагічним варіантом в дебюті недиференційованого СЗСТ у дитини (а), шкіра цієї дитини після лікування (б) (спостереження О.А. Ошлянської)

1–3-го пальців стопи; спазм швидко змінюється розширенням судин з почервонінням шкіри, потеплінням пальців;

- **ангіопаралітичну** – кисть і пальці набувають ціанотичного забарвлення, відмічається набряк кисті і пастозність пальців;
- **трофопаралітичну** – спостерігається схильність до розвитку панариціїв і виразок, вогнища поверхневого некрозу м'яких тканин кінцевих фаланг, після відторгнення – тривало не заживаючі виразки.

Іншим тяжким ревматичним захворюванням, яке може маніфестувати шкірними проявами, є ювенільний дерматоміозит (ЮДМ).

ЮДМ – тяжке прогресуюче системне захворювання м'язів, шкірних покривів з менш виразними, ніж при системних васкулітах і СЧВ, вісцеропатіями, яке обумовлене ураженням судин мікроциркуляторного русла. При цій хворобі шкірний синдром у вигляді дерматиту на відкритих частинах тіла є постійним симптомом. **На відміну від СЧВ, еритема при ЮДМ має ціанотичний відтінок** (колір «геліотропу», звідси інша назва ЮДМ – «лілова хвороба»; рис. 20, 21).

Еритема при ЮДМ найчастіше локалізується на обличчі між верхньою повікою та бровою, часто поєднана з набряком навколо очей («дерматоміозитні окуляри», маска, напівмаска). Ніс залишається блідим, губи набряклі. Такі шкірні зміни відрізняються



Рис. 20. Геліотропна еритема та набряк обличчя при ЮДМ в динаміці лікування (спостереження О.А. Ошлянської)



Рис. 21. Різновиди геліотропної еритеми при ЮДМ (спостереження О.А. Ошлянської)

від СЧВ більшою стійкістю, синюшним відтінком, можуть супроводжуватися лущенням і свербіжем. Іноді дерматит має сквамозний характер і нагадує себорею або псоріаз.

Висип при ЮДМ, як і при СЧВ, може поширюватися на шию і груди (V-подібний), верхню частину спини і рук (симптом «шалі»), живіт. Дуже характерна еритема лілового кольору на розгинальних поверхнях верхніх кінцівок у вигляді широкої смуги, що іноді злегка лущиться, над колінними і ліктьовими суглобами. Еритема може супроводжуватися інфільтрацією, гіперкератозом або стоншенням шкіри. Часто на шкірі у хворих з'являються зміни за типом гілки дерева (деревоподібне ліведо) бордово-синюшного кольору. Ранньою ознакою ЮДМ може бути почервоніння навколонигтьових валиків.

Симптом Готтмана — це патогномонічні для ЮДМ червоні з лущинням вузлики та бляшки над розгинальними поверхнями суглобів, частіш міжфалангових, п'ястно-фалангових, ліктьових, колінних. Висип над міжфаланговими і п'ястно-фаланговими суглобами кистей залишає після себе (частіше через 1–2 роки) депігментовані атрофічні рубчики, які типові для ЮДМ і є «візитною карткою» хвороби (рис. 22).

Сквамозний характер висипу в деяких випадках наводить на думку про алергічні захворювання і псоріаз. Висип може бути поліморфним: водночас на шкірі є різні елементи та вогнища гіпо- і гіперпігментації (пойкілодермія). Можлива вогнищева або тотальна алопеція і дистрофія нігтів.

Судинний компонент при ЮДМ представлений капіляритами долоней, сітчастим ліведо на грудях, спині, у пахових ділянках і на кінцівках, а в більш пізній період – телеангіектазіями, частіше на верхніх повіках або в зоні нігтьового ложа. Генералізоване ураження судин характерне для дітей дошкільного віку, часто супроводжується болем в уражених зонах, некрозами, виразковими й гнійними процесами (рис. 23).

Ураження слизових оболонок при ЮДМ з появою гіперемії та точкових крововиливів зустрічаються у вигляді хейліту, гінгівіту, стоматиту і навіть ерозивно-виразкового езофагіту, рідше страждає шлунок і кишечник. Можливі також катаральний і субатрофічний риніт, кон'юнктивіт, вульвовагініт.

Якщо лікар спостерігає висип, котрий описується як патогномонічний для ЮДМ, під час діагностичного пошуку зусилля доцільно скерувати на виявлення проявів міопатичного синдрому: м'язової слабкості, в тому числі дисфонії, дисфагії, порушення дихання (звернути увагу на можливість розитку у дитини в останній час повторних пневмоній), міалгій, аміотрофій. Крім того, необхідно оглянути слизові оболонки на наявність специфічного гінгівіту та провести біохімічне дослідження крові, в якому може бути виявлене підвищення рівня трансамінази, креатинфосфокінази, лактатдегідрогенази, альдолази (доцільно визначати всі зазначені показники, що збільшить вірогідність виявлення синдрому міолізу). За наявності шкірних проявів і біохімічних змін – вирішити питання про призначення електроміографічного дослідження та/чи біопсії шкірно-м'язового клаптика.

Цікавими для ревматологів є випадки деяких шкірних захворювань з автоімунним механізмом розвитку, котрі мають ознаки системних уражень. Однією з таких патологій є **акантолітична пухирчатка** – тяжке автоімунне захворювання шкіри і слизових оболонок, морфологічною основою якого є акантоліз – порушення адгезії між клітинами епідермісу або епітелію слизових оболонок, яке індукується зв'язуванням автоантител з кератиноцитами і призводить до утворення пухирів. Діти хворіють дуже рідко. До групи справжньої (**акантолітичної**) пухирчатки належать вульгарна, вегетуюча, листо-подібна (ексфолюативна) та еритематозна (себорейна, синдром Сеніра – Ашера) форми.

У більшості випадків процес починається **в порожнині рота**, потім може поширюватися на шкіру та інші слизові оболонки. Ці зміни впродовж декількох місяців і навіть років можуть бути єдиними симптомами захворювання. У порожнині рота процес перебігає інакше, ніж на шкірі, що пояснюється анатомічними особливостями епітелію. Типові пухирі на слизовій оболонці порожнини рота зазвичай спостерігати не вдається. Як правило, вульгарна пухирчатка у порожнині рота перебігає без пухирів. Спочатку на місці ураження епітелій мутніє, у центрі вогнища виникає ерозія, яка швидко поширюється по периферії. Якщо по такому замутненому епітелію провести шпателем чи тампоном, то верхній шар його легко знімається, оголюючи ерозивну поверхню.



Рис. 22. Початкові (а) та наступні прояви симптома Готтрона у вигляді рубчиків (б) та блідих бляшок (в) у дитини з ЮДМ (спостереження О.А. Ошлянської)



Рис. 23. Ураження шкіри при ЮДМ – атрофічні рубці, некротичні елементи в ділянці дрібних суглобів кисті (спостереження О.М. Охотнікової)

Ерозії слизових при пухирчатці бувають різних розмірів – від невеликої до обширних поверхонь застійно-червоного кольору, часто вони «голі» (без нальоту) або вкриті фібринозним нальотом, що доволі легко знімається. При цьому відзначаються достатньо сильні болі, особливо під час їжі і розмови та посилюється саливація. Ерозії інфікуються мікрофлорою порожнини рота, причому процес має тяжчий перебіг у несанованій порожнині рота. Приєднання кокової флори, кандидозу і особливо фузоспірохетозу значно обтяжує стан хворого. Виникає тяжкий гнилісний запах.

На шкірі пухири виникають на незміненому чи злегка гіперемованому підґрунті, локалізуються головним чином у місцях тертя оджею, тиску, маceraції (живіт, спина, пахові впадини, пахові складки тощо). Пухири через декілька годин після виникнення стають дряблими, можуть набувати грушоподібної форми, потім вскриваються, утворюючи ерозії, які вкриваються кірками. Часто приєднується гнійна інфекція. Ерозії на шкірі також дуже болючі. Епітелізація ерозій при сприятливому перебігу пухирчатки настає без рубців.

Окрім слизової оболонки порожнини рота і шкіри при пухирчатці первинно можуть уражатися й **інші слизові оболонки**: глотки, стравоходу, шлунка, кишечнику, дихальних шляхів, піхви. Часто виявляються ураження внутрішніх органів, а також значні зміни в центральній та периферійній нервовій системі. Ці зміни не є специфічними для пухирчатки і мають дистрофічний характер.

Діагноз акантолітичної пухирчатки встановлюють на підставі клінічних даних (ураження слизових оболонок і шкіри), позитивного симптому Нікольського, результатів цитологічних досліджень (виявлення акантолітичних клітин – клітин Тцанка), даних прямої реакції імунофлуоресценції, при якій визначається свічення міжклітинної субстанції шипоподібного шару при обробці зрізу кон'югатом антитіл до IgG людини з флуоресцеїном.

Для забезпечення правильної діагностики необхідно проводити біопсію шкіри з вогнища ураження зі свіжими пухирцями. У хворих на пухирчатку виявляють автоантитіла до білків міжклітинної адгезії кератиноцитів шкіри – десмоглеїну-3 і десмоглеїну-1, що входять до складу десмосом і формують контакти між клітинами.

До **анулярних (кільцеподібних) уражень шкіри**, котрі можуть відмічатися при ревматичних захворюваннях, відносять анулярну (кільцеподібну) еритему та кільцеподібну гранульому.

Кільцеподібна еритема зустрічається при гострій ревматичній лихоманці та бореліозі. В першому випадку вони генералізовані, в другому – спочатку розташовані навколо місця укусу кліща. Специфічні серологічні дослідження дають змогу виключити ці захворювання.

Для **кільцеподібної гранульоми** і дерматомікозів характерні кільцеподібні бляшки. Кільцеподібну гранульому характеризує монотипність множинних, різко обмежених, досить глибоко залягаючих в дермі вузликів елементів щільнотної консистенції діаметром 3–4 мм. Форма їх напівкуляста, контури округлі або багатокутні. Елементи злегка блискучі, перламутрові, рожеваті або кольору нормальної шкіри, іноді

нагадують келоїди. Переважною локалізацією є тильна поверхня кистей і стоп, рідше висипання розташовуються на шкірі в ділянці колінних і ліктьових суглобів, шиї, передпліч, сідниць. У дітей висипання частіше виникають в ділянці суглобів стоп.

Внаслідок тісного розташування елементів, їх периферійного росту з інволюцією в центрі або злиття виникають вогнища у вигляді замкнених кілець діаметром 4–5 см і більше, овальних, округлих або поліциклічних серпігінозних контурів (рис. 24). Центральна ціанотична частина їх дещо западає, виглядає дещо атрофічною. Проте, на відміну від склеродермічного ураження, гістологічно в епідермісі особливих змін не виявляють. У дермі спостерігається незначна ендотеліальна проліферація, навколосудинні вогнища дегенерації колагену з некрозом або некробіозом і відкладенням муцину, оточені інфільтратами, що складаються з фібробластів, лімфоїдних клітин, гістіоцитів, епітеліоїдних клітин, поодиноких велетенських клітин. У пізніх стадіях відзначається фіброз.

Часто результатом висипу при ревматичних хворобах у дітей може бути атрофія шкіри. **Атрофією** називається стоншення епідермісу, дерми або підшкірної клітковини. Поверхня шкіри при епідермальній атрофії нагадує цигарковий папір. Дермальна атрофія проявляється западінням поверхні шкіри. Зміни шкіри найбільш притаманні термінальним стадіям шкірних уражень при системній склеродермії та змішаному СЗСТ. Ми вже публікували детальні повідомлення, тому зупинятися зараз не будемо.

Таким чином, для диференціації СЗСТ та іншої соматичної, інфекційної і алергічної патології велике значення, окрім особливостей шкірного синдрому, мають поява прогресуючої слабкості, втрати апетиту, зростаючої дистрофії, інтермітентної лихоманки, полілімфаденопатії, помірного гепатолієнального синдрому, різноманітних вісцеральних уражень (з боку серця, легень, нирок; полісерозити), типових проявів суглобового і міопатичного синдромів, ураження очей у поєднанні з характерними лабораторними ознаками (анемія, різноспрямовані зміни рівнів лейкоцитів, тромбоцитів, лейкоцитарної формули, біохімічних параметрів, наявність підвищеного рівня циркулюючих імунних комплексів (ЦК) та інших **імунологічних критеріїв**:

- для СЧВ – зниження титру загального комплекменту і його компонентів (С3, С4), наявність АНА,



Рис. 24. Кільцеподібна гранульома
(спостереження О.А. Ошлянської)

антитіл до двоспиральної ДНК, антитіл до РНК-молекул (Sm), антифосфоліпідних антитіл – до кардіоліпіну, фосфатидилсерину, β_2 -глікопротеїну-1, циркуляція вовчакового антикоагулянту, хибнопозитивна реакція Васермана, виявлення антигенів HLA-A1, HLA-B8, HLA-DR2, HLA-DR3, HLA-DQw1, HLA-DQw2;

- для ЮІА – наявність АНА, позитивного РФ, антигенів HLA-DR4, HLA-A2, HLA-B27;
- для ЮДМ – збільшення активності трансаміназ, ЛДГ, альдолази, КФК, підвищення рівня міоглобіну крові, креатинурія, наявність міозитспецифічних антитіл (анти-Jo-1, анти-Mi-2, анти-PM-1, SPR), а також антигенів HLA-B8, HLA-B14 і HLA-DR3).

Узагальнюючи вищезазначене, **показаннями для направлення до ревматолога дитини з підозрілим щодо СЗСТ шкірним синдромом є:**

- наявність конституціональних симптомів (гіпертермія, синдром інтоксикації, загальнозапальні зміни в крові) за відсутності інших причин, що пояснюють їх;
- наявність змін опорно-рухового апарату (артралгії/артрити, міалгії/м'язова слабкість);
- виявлення вісцеральних уражень, особливо декількох локалізацій;
- поєднаність ураження шкіри і слизових оболонок;
- патогномічний характер і локалізація висипань (центробіжна еритема, геліотропний відтінок, ущільнення і/або потовщення шкіри і тому подібне);
- стійкість елемента в одному локусі і типова трансформація з часом;

- усі випадки синдрому Рейно;
- усі випадки вузлуватої еритеми і кільцеподібної грануломи;
- геморагічні висипання при виключенні інфекційної та гематологічної патології;
- дитина з артритом/артралгіями, у якого є родичі з псоріазом/ревматичними хворобами.

Наприкінці варто зазначити, що у практичній діяльності дитячий ревматолог часто стикається із ситуаціями, коли для встановлення правильного діагнозу потрібна широка диференційна діагностика, яка базується, перш за все, на глибоких знаннях суміжних станів, що ще раз підкреслює мультидисциплінарний характер ревматології.

Список літератури

1. Дедишин Л.П. Системні васкуліти у практиці дитячого алерголога. Алергія у дитини. 2007. № 3. С. 29–31.
2. Детская ревматология: Руководство для врачей. Под. ред. А.А. Баранова и Л.К. Баженовой. М.: Медицина, 2002. 335 с.
3. Лыскина Г.А. Ювенильные формы системных васкулитов. Здоров'я України. 2003. № 22 (33). С. 40.
4. Лыскина Г.А., Рябова Т.В., Маслиева Р.И. Ювенильный дерматомиозит: клиника, диагностика, течение. 2003. № 1. С. 77–83.
5. Наместникова О.Г., Кривошеев О.Г. Синдром Черга-Страусс: клиника, диагностика, прогноз, лечение. Medicus amicus. 2007. № 1. С. 16–17.
6. Прохоров Е.В., Челпан Ю.А., Сорока Ю.А. Диагностические критерии и особенности течения синдрома Чарга-Стросса у детей. Современная педиатрия. 2004. № 4 (5). С. 170–171.
7. Семенова Е.Н. Системные некротизирующие васкулиты. Русский врач. 2001. № 2. С. 54–65.
8. Ткаченко С.К. Алергичні маски ревматичних хвороб. Алергологія дитячого віку: проблеми і перспективи. Матеріали обласної науково-практичної конференції, присвяченої 5-й річниці Львівського міського дитячого алергологічного центру, Львів. 2005. С. 14–19.
9. Филатова Е.К. Научная библиотека диссертаций и авторефератов disserCat. 2009. <http://www.dissertcat.com/content/kozhnye-proyavleniya-sistemnoi-krasnoi-volchanki-i-ikh-vzaimosvyaz-s-aktivnostyu-zabolevaniy#ixzz40o5ohTws>
10. Чоп'як В.В., Лішук-Якимович Х.О., Потьомкіна Г.О., Синьєкий О.В. Підходи до діагностики синдрому Чардж-Стросса: власні спостереження. Therapia. 2007. № 3. С. 67–69.
11. Guillemin L., Pagnoux C., Mouthon L. Churg-Strauss syndrome. Semin. Respir. Crit. Care. Med. 2004. № 25 (5). P. 535–545.
12. Sable-Fourtasson R., Cohen P., Mahr A., Pagnoux C., Mouthon L., Jayne D. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the Churg-Strauss syndrome. Ann. Intern. Med. 2005. № 143 (9). P. 632–638.
13. Solans R., Bosch J., Perez-Bocanegra C., Selva A., Huguet P. Churg-Strauss syndrome: outcome and long-term follow-up of 32 patients. Rheumatology. 2001. № 40. P. 463–471.

КОЖНИЙ СИНДРОМ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО РЕВМАТОЛОГА

Е.А. Ошлянська^{1,2}, Е.Н. Охотникова¹

¹ Національна медична академія последипломного образования ім. П.Л. Шупика

² ГУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», г. Київ

Резюме

В статті приведені особливості кожных поражений при тяжелых ревматических болезнях у дітей (ювенильному дерматомиозиті, ювенильних артритах, системній червоній волчанці, системних васкулітах). Описані їх основні відмінності від інших дерматозів. Предложено первичный план обследования в дебюте болезни с начальными проявлениями кожного синдрома. Сформулированы основные показания для направления пациентов с изменениями кожи к детскому ревматологу.

Ключевые слова: дети, ревматические болезни, кожные поражения.

SKIN SYNDROME IN THE PRACTICE OF CHILDREN'S RHEUMATOLOGISTS

O.A. Oshlianska^{1,2}, O.M. Okhotnikova¹

¹ Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

² Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of the NAMS of Ukraine

Abstract

The article presents the features of skin lesions in the most severe rheumatic diseases in children (juvenile dermatomyositis, juvenile arthritis, systemic lupus erythematosus, systemic vasculitides). The main differences from other dermatoses was described. The first-rate inspection plan in the debut of the disease with initial manifestations skin syndrome was proposed. The basic indications for referring patients with skin changes to the children's rheumatologist are formulated.

Key words: children, rheumatic diseases, skin lesions.