

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

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.

Л И Т Е Р А Т У Р А

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. Крисюк А.П., Городняя В.Н., Салдиминова 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 Starovoirova 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 (морфею) 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 локализируются главным образом на конечностях и лице (чаще в

- **Метаболические и сосудистые заболевания головного мозга (инсульт, ЧМТ, энцефалопатии различного генеза):**
1000-2000 мг внутривенно капельно 10-14 дней, далее по 400-800 мг внутривенно (до 5 мл в/м) 10 дней, затем по 1-2 таблетки 3 раза в день, не менее 4-6 недель
- **Периферические сосудистые, метаболические нарушения и их последствия, в том числе диабетическая полиневропатия:**
400-2000 мг внутривенно капельно (до 5 мл в/м) 10-20 дней, далее по 1-2 таблетки 3 раза в день, не менее 4-6 недель
- **Заживление ран (трофические язвы, синдром диабетической стопы, пролежни, обморожения):**
800-2000 мг внутривенно капельно (до 5 мл в/м) 10-20 дней, далее по 1-2 таблетки 3 раза в день, не менее 4-6 недель

phurson / 1012-11301

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

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. Локализирующиеся 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.

Больная 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 (аевит *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 в 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 вазопростаном. 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>