

ны частым респираторным заболеваниями, пневмониям, а воспалительный процесс у них, как правило, имеет затяжное и более тяжелое течение.

Под диспансерным наблюдением в течение 3 лет должны находиться дети, перенесшие Р средней и тяжелой степени. Они подлежат ежеквартальному осмотру. Специфическая профилактика им

проводится в течение 2-го года жизни в осенний, зимний и весенний периоды, а на 3-м году жизни – только зимой.

Р не является противопоказанием к проведению вакцинации. Запланированная профилактическая прививка может быть проведена уже через 2 недели после назначения витамина D.

ЛИТЕРАТУРА

1. Новиков П.В. Рахит и наследственные рахитоподобные заболевания у детей. М., 2006: 336.
2. Robinson P.D., Hogler W., Craig M.E. et al. The re-emerging burden of rickets: A decade of experience from Sidney. Arch. Dis. Child. 2005; 90 (6): 1203–1204.
3. Коровина Н.А., Захарова И.Н., Чебуркин А.В. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена у детей. М., 2005: 70.
4. Pettifor J.M. Nutritional Rickets: deficiency of vitamin D, calcium or both. Am. J. Clin. Nutr. 2004; 80 (6 Suppl.): 1725S–1729S.
5. Спиричев В.Б. Витамины, витаминоподобные и минеральные вещества. М.: КРКА, 2004: 250.
6. Профилактика и лечение рахита у детей раннего возраста: метод. рекомендации. Под ред. Е.М. Лукьяновой и др. М.: МЗ СССР. 1990: 34.
7. Запруднов А.М., Григорьев К.И. Рахит у детей. М., 1997: 58.
8. Fox A.T., Du Toit G., Lang A., Lack G. Food allergy as a risk factor for nutritional rickets. Pediatr. Allergy Immunol. 2004; 15 (6): 566–569.

© Коллектив авторов, 2006

М.С. Симонова, Н.А. Генне, М.К. Осминина, Г.М. Рабиева

ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗ У ДЕТЕЙ С СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ

Клиника детских болезней ММА им.И.М. Сеченова, Москва

Системная склеродермия (СС) – хроническое системное заболевание соединительной ткани и мелких сосудов с распространенными фиброносклеротическими изменениями кожи и стромы внутренних органов [1].

Начавшись с какого-либо одного симптома, СС постепенно или довольно быстро приобретает черты многосиндромного заболевания [2].

Поражения глаз при СС широко варьируют: от конъюнктивитов [3] до тяжелых увеитов, ведущих к резкому нарушению зрительных функций вплоть до слепоты [4]. В ряде случаев преимущественным поражением глаз при СС оказывается ретиноваскулит (поражение сосудов внутренней, сетчатой оболочки глаза). Частота поражений глаз при системных заболеваниях у детей варьирует от 2 до 27,4% [5].

Основной признак заболевания СС – поражение кожи. Поражается и кожа век. У 30% детей определяется достаточно выраженное уплотнение кожи, сочетающееся у некоторых из них с уплотнением подкожных мягких тканей [6]. Это распространенный плотный отек, в дальнейшем – уплотнение и атрофия кожи. Одновременно развиваются очаговая или распространенная пигментация с участками депигментации, очаги могут встречаться гипо- или гиперпигментированные, с желтова-

тым либо красноватым оттенком. Субъективные ощущения у большинства заболевших детей отсутствуют, однако могут наблюдаться зуд и боль. С течением времени очаги претерпевают отчетливую трансформацию с формированием остаточных изменений в виде атрофии и/или дисхромии кожи.

Лечение кожных изменений век сводится к купированию основных симптомов болезни. В системном лечении одно из ведущих мест в спектре лекарственных средств занимают глюкокортикостероиды (ГКС). Наиболее интенсивным методом введения стероидов является пульс-терапия. Нередко ГКС назначаются в сочетании с нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП) в стандартных дозах. Среди базисных средств, дополняющих ГКС, препаратом выбора на сегодняшний день (особенно при тяжелых поражениях кожи) является метотрексат (расчетная доза 10 мг/м² в неделю). Используются также циклоспорин А (сандиммун) (3,5–5 мг/кг в сутки), циклофосфан, хинолиновые средства, а также их сочетания. Определенная роль в лечении СС, в том числе с поражением кожи век, отводится внутривенной иммуноглобулиноterapiи, которая осуществляется курсами по несколько циклов. В последнее время ведется поиск новых эффективных и безопасных лекарственных средств, таких как ин-

гибиторы фактора некроза опухолей (ремикейд, этанерцепт и др.) и др. [7]. Местная терапия включает аппликации солкосерила, гепарина и других местных средств. Немаловажную роль также играют физиотерапевтические процедуры, в том числе курортотерапия. Во многих случаях в лечебный комплекс включаются антифиброзные препараты (колхицин, ферменты и др.), ГКС, средства, влияющие на систему микроциркуляции (никошпан и др.). При необходимости используются иммунодепрессанты (метотрексат и др.), хинолиновые производные (плаквенил), системная энзимотерапия.

Одним из проявлений заболеваний глаз при СС является воспаление радужной оболочки и цилиарного тела – иридоциклит [8]. Воспалительный процесс в глазу может развиваться как в начале заболевания СС, так и спустя 2–10 лет (в среднем 2,5 года) после начала заболевания. У подавляющего большинства детей (более чем у 60%) увеит возникает в первый год после возникновения заболевания [8]. Вместе с тем возможно и противоположное соотношение в развитии патологии, когда сначала обнаруживается иридоциклит, который служит первым признаком системного заболевания. По наблюдениям Е.И. Ковалевского [9], интервал между увеитом и последующим выявлением системного заболевания может достигать 2–11 лет (в среднем 4–7 лет). В ряде случаев (чаще у девочек в возрасте 3–7 лет) увеит протекает со всеми общими признаками СС.

При изолированных передних увеитах, когда этиологическая диагностика затруднена, следует ориентироваться на клиническую картину увеита (важные моменты: появление изменений в роговице и хрусталике), а также на данные общего обследования ребенка. Заболевание начинается внезапно. Появляются ломящие боли, светобоязнь, слезотечение, может быть блефароспазм. Боли могут быть не только в глазу, но и в одноименной половине головы. Они возникают и усиливаются главным образом по ночам. У маленьких детей болевой синдром обычно выражен слабо или вовсе отсутствует. Дети старшего возраста отмечают снижение зрения. Глаз красный, возможен отек и покраснение век. Рисунок радужки стусшеван. Зрачок сужен или неправильной формы, реакция его на свет замедленная. Вследствие экссудации возникает помутнение водянистой влаги передней камеры; в ней появляются белок, клетки крови, пигмент, взвешенные нити фибрина, гной. Гипопион обычно опускается в нижнюю часть камеры и оседает в виде желтоватого горизонтального уровня. Гифема появляется при геморрагической форме иридоциклита, имеет красный цвет и горизонтальный уровень [10, 11].

При осмотре на щелевой лампе видны задние спайки (сращения зрачкового края радужки с передней капсулой хрусталика). Так как круговые

спайки нарушают сообщение между передней и задней камерами глаза, может возникнуть повышение внутриглазного давления, из-за чего радужка выпячивается в переднюю камеру в виде валика (*iris bombe*). Питание глаза нарушается, может развиваться катаракта и значительно понизиться зрение [9]. На задней поверхности роговицы видны преципитаты, образующиеся из продуктов воспаления и элементов крови. Преципитаты могут быть разной величины с отчетливыми или нечеткими (размытыми) краями, круглые или разнообразной формы. Чаще преципитаты располагаются в нижней части роговицы в виде треугольника основанием книзу, однако могут покрывать и всю заднюю ее поверхность [12]. При пальпации глаза может отмечаться болезненность. В зависимости от остроты, тяжести, длительности, формы и этиологии процесса клиническая картина иридоциклита может быть многообразной.

Для лечения местно применяется суспензия гидрокортизона, дексаметазона, преднизолона. Для профилактики спаек в области зрачка закапывают 1% раствор атропина, мезатона. Для общего лечения используют антибиотикотерапию, сульфаниламиды, противовоспалительные и десенсибилизирующие средства. При своевременном обращении зрение удается сохранить.

При СС у 15% детей возможно развитие катаракты – помутнение вещества или капсулы хрусталика глаза, препятствующее прохождению лучей света в глаз и приводящее к снижению остроты зрения [5]. Как правило, в начале заболевания дети не жалуются на снижение зрения, помутнение в хрусталике ограниченное, встречается, в основном, в задних слоях хрусталика. С развитием катаракты дети жалуются на снижение зрения на ярком свете или затруднение при чтении даже хорошо напечатанного текста, размытое изображение предметов. Степень понижения остроты зрения зависит от интенсивности помутнения и при полной катаракте достигает светоощущения. Обычно катаракта развивается в обоих глазах, хотя на одном глазу она может развиваться на месяцы или, в некоторых случаях, даже на годы раньше, чем на другом.

Для подтверждения диагноза проводят офтальмологическое исследование, при котором выявляется помутнение хрусталика различной выраженности и локализации. Проводится качественная оценка остроты зрения и рефракции; в случае выраженного снижения остроты зрения показаны тесты на определение локализации в пространстве источника яркого света. Ангиография сетчатки с флюоресцеином показана для выявления сопутствующей патологии при несоответствии ухудшения остроты зрения степени помутнения хрусталика.

При начальной стадии лечение катаракты основывается на введении витаминных глазных капель для улучшения трофики хрусталика: вита

йодурол, офтан катахром, витафакол, тауфон, квинакс. При выраженной катаракте единственный метод лечения – это хирургическая операция. Основное показание к хирургическому лечению – острота зрения ниже 0,1. Вопрос о хирургическом лечении и об имплантации интраокулярной линзы решают индивидуально.

При СС у $\frac{2}{3}$ детей наблюдается поражение сосудов сетчатки [13]. По данным многих авторов, среди инвалидизирующих глазных заболеваний сосудистая патология сетчатки составляет до 10% [14]. Васкулиты с приблизительно одинаковой частотой поражают девочек и мальчиков; в большинстве случаев они являются односторонним процессом (65,2%), однако в 34,8% отмечается двустороннее поражение [15].

Ретинальные васкулиты представляют собой гетерогенную группу заболеваний [12], основной чертой которых является воспаление [16] и некроз сосудистой стенки, приводящий к ишемическим изменениям сетчатки и, как следствие этого, снижению зрения или его полной потери [17].

В большинстве случаев при васкулитах (74%) отсутствуют жалобы детей на снижение зрения. Клиническая картина ангиитов сетчатки проявляется изменением калибра и хода сосудов, паравазальной экссудацией, окклюзиями ретинальных сосудов, появлением неперфузируемых зон и неоваскуляризации сетчатки, микроаневризмами, геморрагиями сетчатки, гемофтальмом. Воспалительный процесс может возникать как в артериях, так и венах, или одновременно в артериях и венах (86,6%), хотя считается, что при ангиите сетчатки чаще поражаются вены, а не артерии. В 86% случаев одновременно поражаются крупные и мелкие сосуды, в 86,6% отмечается изменение сосудов в центральной и периферической зонах сетчатки, в 90% изменения распространяются по всей окружности глазного дна [4, 17, 18].

На глазном дне характерны ватообразные очаги, ангиопатия, в 19,4% случаев окклюзии мелких сосудов; не характерна выраженная геморрагическая активность (геморрагии сетчатки встречаются в 7,1%, гемофтальм – в 2,3% случаев); определяются ишемические зоны, глиальная пролиферация, приводящая к тракционной отслойке сетчатки; не отмечена экссудативная реакция стекловидного тела [19]. Ранние изменения ретинальных вен включают неравномерное их расширение с более насыщенным цветом сосудистого ствола, по ходу вены могут появляться беловатые экссудативные массы в виде полос сопровождения с одной или двух сторон или обволакивающие вену вокруг полностью, создавая впечатление окклюзии сосуда [19–22]. Плотность этого экссудата бывает различной: от «легкой дымки» до плотных масс белого цвета. Экссудат может распространяться далеко от сосуда в сетчатку. С течением времени экссудативные массы вдоль сосудов или полностью резорби-

руются, или организуются. Если воспалительный процесс течет долго, появляются вторичные изменения, такие как сужение или обструкция сосуда, пролиферация эндотелия, тромбоз, некроз стенки сосуда с его разрывом. Это ведет к ишемии сетчатки с множеством ретинальных геморрагий и отложением твердого экссудата, образованию аневризм, капиллярной окклюзии и, как следствие этого, неоваскуляризации [19, 20, 22, 23]. Поражение артерий проявляется в их сужении или расширении, изменении хода сосуда, экссудативной реакции, окклюзии. Отложение иммунных комплексов в прекапиллярной артериоле вызывает образование ватообразных очагов (мягкий экссудат) [18, 19, 24]. Выраженность процесса связана не с давностью, а с активностью заболевания. По данным многих авторов, прогноз зрительных функций зависит, главным образом, от появления окклюзии ретинальных сосудов [6, 10, 20, 25, 26], особенно если ишемический процесс развивается в макулярной зоне [26], а также таких осложнений, как неоваскуляризация сетчатки, рецидивирующий гемофтальм, неоваскулярная глаукома (11,3%), отслойка сетчатки (21,3%), заднекапсулярная катаракта (67,4%) [11, 19, 20].

Ретроспективный анализ, проведенный рядом авторов, показал, что больные с ишемической формой ангиитов имеют значимо более низкие зрительные функции по сравнению с неишемической формой заболевания [11, 20, 27].

Лечение этих больных целесообразно проводить совместно с ревматологами, поскольку появление мягкого экссудата на глазном дне у пациентов с СС является неблагоприятным прогностическим признаком для жизни больного. Лечение всегда назначают индивидуально в зависимости от клинического проявления заболевания [28]. Местно больным назначают парабульбарно дексаметазон по 2 мг в течение 10–14 дней, трентал по 0,5 мг, антикоагулянты и фибринолитики: гепарин 750 ЕД, фибринолизин 600 ЕД парабульбарно; антиоксиданты, ангиоретинопротекторы: эмоксипин 0,5 мл 1% парабульбарно 10–15 дней, доксиум 0,25 г 3 раза в день в течение 1–3 мес; ингибиторы карбоангидразы: диакарб 0,25 г 2 раза в день 3 дня в неделю. Наиболее опасны для развития рецидива первые 4 месяца после купирования воспалительного процесса. Системная терапия назначается ревматологом исходя из других клинических данных и иммунологических показателей.

Несмотря на значительные успехи в лечении системных заболеваний соединительной ткани, и, в частности, как СС, так и глазной патологии, остается много проблем у таких пациентов. В настоящее время существует большой спектр разнообразных по клиническим проявлениям поражений органа зрения при СС, который вызывает определенные трудности при постановке диагноза, особенно, если это период начала заболевания или пораже-

ние глаз предшествует другим клиническим симптомам. Проявление глазных изменений разнообразно при одном и том же заболевании и часто наблюдается их несоответствие «типичным» признакам. Все это приводит к трудностям в трактовке диагноза и выборе последующей тактики правильного ведения больного. Нередко тяжесть поражения органа зрения настолько высока, что обуславливает крайне плохой прогноз заболевания именно по состоянию органа зрения, в то время как СС может не рецидивировать в течение определенного

периода. Только тесное взаимодействие ревматолога и офтальмолога с учетом тщательно собранных анамнестических сведений, особенностей клинической картины заболевания и данных дополнительного обследования, способствуют ранней диагностике и подбору правильного лечения.

Таким образом, больные СС, сопровождающейся поражением глаз, требуют постоянного внимания со стороны ревматолога и окулиста, выработки ранней правильной тактики терапии и профилактики осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Алекперов Р.Т.* Лечение системной склеродермии. Рус. мед. журнал. 2002; 10, 22: 10–14.
2. *Алекперов Р.Т.* Системная склеродермия. Леч. врач. 2004; 7: 5–9.
3. *Lemp M.A.* General measures in the management of the dry eye. *Int. Ophthal. Clin.* 1987; 27, 1: 36–43.
4. *Гречаный М.П., Ченцова О.Б., Кильдюшевский А.В. и др.* Этиология, патогенез и перспективы лечения аутоиммунных заболеваний глаз. *Вест. офтальмологии.* 2002; 5: 47–51.
5. *Caeiro F., Michielson F.M., Bernstein B.N. et al.* Systemic lupus erythematosus in childhood. *Ann. Rhem. Dis.* 1981; 40: 325.
6. *Stanford M.R., Verity D.H.* Behcet's disease: from Hippocrates to the third millennium. *Int. Ophthalmol. Clin.* 2000; 40: 69–83.
7. *Алексеев Д.Л., Кузьмина Н.Н., Салугина С.О.* Кожный синдром при ревматических заболеваниях у детей. *Леч. врач.* 2003; 10: 44–46.
8. *Ковалевский Е.И.* Патология органа зрения при общих заболеваниях глаз у детей. М.: Медицина, 1978: 312.
9. *Ковалевский Е.И.* Глазные болезни. М.: Медицина, 1986: 415.
10. *Palmer H.E., Jurd K.M., Hunt B.J. et al.* Complicated forms of keratoconjunctivitis: therapy, surgery. *Eye.* 1995; 9: 507–512.
11. *Palmer H.E., Stanford M.R., Sanders M.D. et al.* Therapy of autoimmune uveitis using preparations with a broad spectrum of activity. *Eye.* 1996; 10: 343–348.
12. *Holland G.N., Muccioli C., Stveira C. et al.* Immune mechanisms of uveitis: insights into disease pathogenesis and treatment. *Am. J. Ophthalmol.* 1999; 128: 413–420.
13. *Зайцева Н.С., Кацнельсон Л.А.* Увеиты. М.: Медицина, 1984: 318.
14. *Tyndall A. Steiger.* The treatment of ophthalmic vascular disease. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 1993; 202: 352–355.
15. *Galluzzo E., Taglione E., Bartolomei M.P. et al.* Vasculitis: an update for the clinician. *Clin. Rheumatol.* 1998; 17: 236–238.
16. *Kasp E., Whiston R., Dumonde D. et al.* Defeat of eyes at system vasculitides. *Am. J. Ophthalmol.* 1992; 113: 697–701.
17. *Егоров Е.А., Ермакова Н.А.* Ангииты сетчатки. Терапевтическая офтальмология. 1995; 4: 280–282.
18. *Ермакова Н.А., Алекберова З.С., Кошелева Н.М., Решетняк Т.М.* Особенности поражения сосудов сетчатки при системной красной волчанке. *Вест. офтальмологии.* 2001; 2: 21–24.
19. *Charles H.* Retinal vasculitis. *Duane's Ophthalmology on CD-ROM.* Eds. Tasman, Jaeger. 1998; 4: 47.
20. *Ермакова Н.А., Балишанская Т.Н.* Клинические особенности изолированного ангиита сетчатки. *Вест. офтальмологии.* 2000; 6: 16–20.
21. *Nussenblatt K.B., Palestine A.G.* Uveitis. *Fundamental and Clinical Practice.* Year book medical publishers. Chicago; London. 1989; 443.
22. *Vine A.K.* Microwave diathermy of the retina and choroid. *Semin. Neural.* 1994; 14: 354–360.
23. *Sanders M.D.* Pathogenesis and treatment of maculopathy. *Eye.* 1987; 1: 441–465.
24. *Калибердина А.Ф., Теплинская Л.Е.* Проблема токсоплазмоза. М.: Медицина, 1980: 253–257.
25. *Ермакова Н.А., Алекберова З.С.* Ангиит сетчатки при болезни Бехчета. *Вест. офтальмологии.* 2001; 1: 44–46.
26. *Bentley C.R., Stanford M.R., Shilling J.S. et al.* Prevention of development of an ischemia. *Eye.* 1993; 7: 411–414.
27. *Glacet-Bernard A., Meunier I.* Risk factors for angiites. *Rev-Prat.* 1996; 46: 1737–1743.
28. *Баранов А.А.* Системные васкулиты: современные стандарты диагностики и лечения. *Рус. мед. журнал.* 2005; 13, 24: 1577–1581.