

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У ДЕТЕЙ

Ш.М. ГАЙНУЛИН, В.Н. ГРЕБЕНЮК, Т.Н. ГРИШКО, Ф.Б. БАССЕ

Particular features of the clinical picture of discoid lupus erythematosus in children

SH.M. GAYNULIN, V.N. GREBENYUK, T.N. GRISHKO, F.B. BASSE

Об авторах:

Ш.М. Гайнулин — главный врач ГКБ №14 им. В.Г. Короленко, д.м.н.

В.Н. Гребенюк — заслуженный врач России, д.м.н., профессор

Т.Н. Гришко — заведующая ДКВО ГКБ №14 им. В.Г. Короленко, к.м.н.

Ф.Б. Бассе — врач ДКВО ГКБ №14 им. В.Г. Короленко

Описаны два случая дискоидной красной волчанки у девочек, лечившихся в стационаре с хорошим результатом. Из-за особенностей клиники (отсутствие фолликулярного гиперкератоза и выраженной атрофии в очагах) у больных в течение нескольких лет диагноз не был установлен, а терапия была неэффективной.

Ключевые слова: дискоидная красная волчанка у детей, клинические особенности, диагностика, диспансерное наблюдение.

The authors describe two cases of discoid lupus erythematosus in girls who were treated in an inpatient clinic and had a good result. No diagnosis had been made for the patients for several years, and the therapy has been inefficient before because of particular features of the clinical picture (absence of follicular hyperkeratosis and evident atrophy in the foci).

Key words: discoid lupus erythematosus in children, clinical features, diagnostics, case follow-up.

В практике дерматовенеролога нередко встречается эритема лица. Она может быть проявлением различных дерматозов, в частности атопического, аллергического или себорейного дерматитов, псориаза, туберкулезной волчанки, саркоидоза кожи, розацеа и других болезней. Ранняя идентификация дерматоза важна для назначения адекватного лечения и правильного ведения больных.

Особое значение имеет волчаночная эритема лица у детей как симптом красной волчанки (КВ), которая обычно трудно диагностируется. У наблюдавшихся нами двух пациенток КВ была распознана спустя 2 года 7 мес. и 4 года после возникновения.

Красная волчанка (КВ), или рубцующийся эритематоз, — аутоиммунное заболевание соединительной ткани с окончательно неустановленной этиологией. Ее рассматривают как болезнь иммунных комплексов [1, 6, 8].

Клинически выделяют системную форму КВ, при которой помимо кожи в патологический процесс вовлекаются внутренние органы, нарушается общее состояние, и 4 кожные формы: дискоидную красную волчанку (ДКВ), диссеминированную КВ, центробежную эритему Биетта и глубокую форму Ирганга—Капоши [1—5].

Между ДКВ, наиболее часто встречающейся во врачебной практике, и системной КВ существует патогенетическая близость. ДКВ, начинаясь с ограниченного поражения кожи, в дальнейшем в 1—5% случаев может переходить в системную КВ [3]. По данным Т.В. Главинской, прогрессирующее течение КВ с трансформацией в диссеминированную или системную формы наблюдалось у 15,8% из 53 пациентов [11]. Типичная «дискоидная» бляшка может быть одним из проявлений системной КВ. Это так называемая «люпозная бабочка» — отечная, четко очерченная эритема лица, имеющая очертания бабочки (тело бабочки располагается на спинке носа, а крылья — на прилежащих участках щек).

Патогенетическую роль при КВ играет ряд факторов: наследственная предрасположенность, применение некоторых медикаментов (антибиотиков, сульфаниламидов, вакцин), инсоляция, стрессы, переохлаждение, инфекционные заболевания, эндокринопатии [1, 2, 6, 8].

КВ возникает обычно в молодом и зрелом возрасте (в 20—40 лет), крайне редко у новорожденных, редко у детей [8]. У лиц женского пола встречается в 2—4 раза чаще, чем у лиц мужского пола [1—3, 5, 9]. Обычно заболевание начинается с поражения кожи [7]. При ДКВ высыпания могут беспорядочно располагаться на любом участке кожного покрова, а также на слизистой полости рта и на красной

кайме губ. Но излюбленной локализацией является кожа открытых участков, в частности лица — нос, щеки, лоб, подбородок, а также ушных раковин, волосистой части головы.

Вначале появляется отечная яркая розово-красная эритема с ливидным оттенком и четкими очертаниями — чаще круглыми, овальными или полициклическими, размером около 10 мм в диаметре (эритематозная стадия). Очаги поражения склонны к периферическому росту и слиянию, слегка шелушатся.

В дальнейшем при прогрессировании патологического процесса постепенно формируются инфильтративные бляшки, которые покрываются плотно сидящими роговыми наслоениями, чешуйками, развивается фолликулярный кератоз (инфильтративно-гиперкератотическая стадия).

В типичных случаях в поздней стадии в центре очагов-дисков развивается рубцовая атрофия (атрофическая стадия), по краям очагов сохраняются уплотнение, инфильтративная эритема и гиперкератоз. В окружности дискоидных бляшек могут возникать телеангиэктазии, койкилодермия [1, 2, 4, 7]. Выраженная пигментация в очагах поражения и вокруг них наблюдается при пигментной *Lupus erythematosus* [9]. Патогистологический диагноз ДКВ в большинстве случаев основывается на наличии 5 признаков: 1) гиперкератоз с кератотическими пробками в устьях волосных фолликулов; 2) атрофия росткового слоя эпидермиса; 3) гидропическая дистрофия клеток базального слоя эпидермиса; 4) очаговый, преимущественно лимфоцитарный, инфильтрат с тенденцией к расположению вокруг придатков кожи; 5) отек, расширение сосудов верхней части дермы [10]. Патогномоничен для ДКВ симптом «дамского каблучка», выражающийся в образовании роговых шпиков на нижней поверхности чешуек. Эти чешуйки внедряются в устья волосных фолликулов вследствие гиперкератоза. Удаление чешуек болезненно (симптом Бенъе—Мещерского). Субъективные симптомы отсутствуют или незначительны [1, 2, 4, 5, 8]. Течение КВ отличается большой длительностью и склонностью к обострениям с высыпаниями, которые часто возникают на месте бывших поражений.

Терапия КВ представляет трудную задачу практической дерматовенерологии [11]. Ведущее место в лечении принадлежит аминохинолиновым препаратам — делагилу и плаквенилу, назначаемым в возрастных дозах 5-дневными циклами с 3-дневным перерывом. Эти препараты назначаются после проведения иммунокоррекции (декарис, дибазол, Т-активин) с одновременным приемом витаминов группы В (В₂, В₅, В₆, В₁₂), А, Е, никотиновой, фолиевой, пантотеновой кислот. Наружно применяют мази и кремы, содержащие гормональные кортикостероиды (флуцидар, синалар, целестодерм) [1, 2].

Профилактически рекомендуется санирование организма, ограничение пребывания на солнце, применение солнцезащитных средств. С середины февраля — начала марта назначают поддерживающую терапию делагилом или плаквенилом (по 1/2 или 1/3 суточной дозы препарата) с целью предупреждения обострения, а также препараты никотиновой кислоты. В осенне-зимний и весенний периоды показано применение витаминных комплексов.

Прогноз ДКВ относительно благоприятный для жизни и излечения при раннем распознавании и рациональном лечении и ведении больных [1, 8, 9], стойкая ремиссия наступает примерно у половины больных [3, 8].

Первая из двух наблюдавшихся нами больных пациентка К., 14.01.02 г. рождения, заболела в мае 2004 г., когда на месте укуса комара на лице появились эритематозно-отечные пятна. Дерматологом был заподозрен микоз, однако при микроскопическом исследовании грибы не были обнаружены. Тем не менее после применения микосептина высыпания на коже разрешились.

В мае 2006 г. возник рецидив болезни: очагов стало больше, они появились не только на щеках, но и на коже волосистой части головы. На фоне назначенного лечения (белогент, банеоцин, гиоксизон, кортомицин, канизон, пимафукорт, йод) процесс на коже продолжал прогрессировать. В клинике детских болезней Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова после обследования в ноябре 2006 г. был исключен диагноз системной КВ, больная проводилась наружное лечение очагов поражения, расцененных как проявления псориаза.

В марте 2007 г. наступило ухудшение; появились новые мелкие пятнистые высыпания, после чего больная была госпитализирована в ДКВО Городской клинической больницы № 14 им. В.Г. Короленко. При поступлении патологический процесс имел островоспалительный характер. На коже левой половины лица располагались ярко-красные округлые очаги диаметром 2—5 мм, на правой щеке имелся отечный очаг диаметром 30 мм; границы очагов были четкими. В центральной части поражений наблюдалась атрофия, на поверхности высыпаний располагались плотно сидящие мелкие чешуйки. Подобные эритематозно-сквамозные очаги локализовались также на ушных раковинах, спинке носа и на коже волосистой части головы (рис. 1а). Субъективные ощущения отсутствовали.

Клинический анализ крови: гемоглобин 14,4 г/л, эр. $5,22 \cdot 10^{12}/л$, тр. $175 \cdot 10^9/л$, л. $5,6 \cdot 10^9/л$, с. 20 %, э. 4%, лимф. 72%, мон. 8%; СОЭ 8 мм/ч.

Биохимический анализ крови: холестерин 3,9 ммоль/л, общий белок 82,1 г/л, L-амилаза 184,7 ед./л, щелочная фосфатаза 573,4 МЕ/л, глюкоза 4,2 ммоль/л, аспаратаминотранк-

фераза 41,9 ед./л, аланинаминотрансферазы 32,3 ед./л, билирубин общий 7,3 мкмоль/л, мочевины на 4,62 ммоль/л.

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, прозрачная, относительная плотность 1015, рН 6,0, белок отрицательный, глюкоза отрицательная, клетки переходного эпителия 0—1—2 в поле зрения, лейкоциты 0—1 в поле зрения, соли — оксалаты. Анализ мочи на уропорфирины: 2 балла (норма до 4 баллов).

Анализ кала на кишечную группу и гельминты: выявлены яйца аскарид; соскоб на энтеробиоз отрицательный. В соскобе с кожи щеки выявлены дрожжевые клетки.

Биопсия кожи 19.09.05 г.: выявленные изменения могут наблюдаться при КВ.

Консультация оториноларинголога: ЛОР-органы без видимой патологии. Консультация эндокринолога: данных, свидетельствующих об эндокринной патологии, не выявлено.

Проведена терапия: супрастин (25 мг) 1/3 таблетки 3 раза в сутки, ксантинола никотинат 1/4 таблетки 3 раза в сутки, глюконат кальция (0,5 г) 1/2 таблетки 3 раза в сутки, плаквенил 1/4 таблетки 3 раза в сутки 14 дней, затем 1/2 таблетки 3 раза в сутки, пиридоксин (0,01 г) 1/2 таблетки 2 раза в сутки, такевил (1 мг) 1/2 таблетки 2 раза в сутки утро/вечер, вермокс 1 таблетка 3 раза в сутки 3 дня.

Наружно: 1% мазь элоком, 1% раствор метиленового синего, 2% нафталановая паста.

Выписана с улучшением кожного процесса.

При выписке рекомендовано лечение: плаквенил 1/4 таблетки 3 раза в сутки, 1 мес. никотиновая кислота (0,05 г) 1/3 таблетки 3 раза в сутки, 1 мес; фенкарол (0,025 г) 1/3 таблетки 3 раза в сутки, 2 нед; наружно мазь элоком 1 раз в сутки; наблюдение дерматовенеролога по месту жительства; консультация ревматолога в НИИ ревматологии РАМН РФ. Контроль клинического анализа крови и общего анализа мочи 1 раз в 2 нед.

В течение 3 лет диспансерного наблюдения кожа лица была свободна от высыпных элементов, при тщательном осмотре едва определяется атрофическое западение кожи и точечная рубцевидная атрофия в отдельных волосяных фолликулах (рис. 1б). Констатирована длительная клиническая ремиссия.

Другая пациентка Р., 11 лет, заболела в 8-летнем возрасте, когда на левой щеке появилось красное пятно, которое было расценено как стрептодермия. В декабре 2007 г. была обследована в НИИ ревматологии РАМН, где диагностирована болезнь Лайма, по поводу которой проведено лечение. Однако кожный процесс сохранялся, а после УФ-облучения наступило его обострение. В августе—сентябре 2009 г.



а



б

Рис. 1. Больная дискоидной красной волчанкой К. до лечения (а) и после лечения (б)

пациентка лечилась в детской клинической больнице № 8, где был поставлен диагноз: дискоидная красная волчанка?

После лечения, включавшего далагил (по 0,25 г 2 раза в сутки 5-дневными циклами с 3-дневными перерывами) 2 цикла, витамин В₆ по 0,8 мл 5% внутримышечно, тавегил по 0,001 г 1/2 таблетки 3 раза в сутки; аскорутин 1/2 таблетки 3 раза в сутки; глицин 1 таблетка 2 раза в сутки; наружно: 2% линкомициновая паста, мазь гентамициновая, Лоринден С, мазь Тридерм, отмечено регрессирование процесса.

Больная выписана в удовлетворительном состоянии. Рекомендованы наблюдение дерматолога, гипоаллергенная диета, исключение УФ-облучения, анализ крови на антитела к соединительной ткани, ультразвуковое исследование (УЗИ) почек; внутрь пивные дрожжи с серой (по 1 таблетке 3 раза в сутки, 3 нед.); наружно: на разрешающиеся элементы мазь Тридерм с детским кремом, 5—7 дней.

Через 2 мес. в связи с обострением болезни девочка вновь была госпитализирована в детскую клиническую больницу № 8. Антитела к соединительной ткани в крови не обнаружены. При УЗИ брюшной полости найдены реактивные изменения поджелудочной железы. При консультации отоларинголога установлен диагноз хронического тонзиллита в стадии ремиссии.

Проведено лечение, включавшее глюконат кальция, витамин В₆ (внутримышечно), аевит, линекс, глицин, арбидол (по 0,1 г в сутки, 7 дней), наружно 1% раствор метиленового синего, мазь Тридерм, мазь Лоринден С, 2% линкомициновая паста, метилурациловая мазь. При выписке у больной в местах высыпаний сохранялись гиперпигментация и ограниченная поверхностная атрофия.

Спустя 2,5 мес. (27.01.10 г.) больная была госпитализирована в Городскую клиническую больницу № 14 им. В.Г. Короленко по направлению клиники детских болезней Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова для уточнения диагноза. Направляющий диагноз — многоформная экссудативная эритема? В направлении указано, что данных, свидетельствующих о системной КВ и ДКВ, нет. При поступлении патологический процесс носил воспалительно-атрофический характер. Высыпания, склонные к слиянию, локализовались на щеках и правой ушной раковине (рис. 2а), субъективные ощущения отсутствовали. Округлые очаги поражения диаметром 1—2,5 см имели четкие фестончатые контуры, розовато-буроватую окраску, были слабо инфильтрированы, особенно по краям высыпаний, где также имелись корки. Центральная часть некоторых очагов выглядела в виде атрофических западений.

При клинико-лабораторном обследовании гематологические показатели были в пределах нормы, LE-клетки не обнаружены. Биохимический анализ кро-

ви: холестерин 4,3 ммоль/л, общий белок 73,9 г/л, щелочная фосфатаза 345,7 МЕ/л, глюкоза 4,7 ммоль/л, аспаратаминотрансфераза 81,9 ед./л, аланинаминотрансфераза 80 ед./л, мочевина 4,5 ммоль/л, билирубин общий 16,0 мкмоль/л, амилаза 45,8 ед./л, креатинин 62 мкмоль/л, С-реактивный белок отрицательный, антистрептолизин-О отрицательный, РФ отрицательный.

Анализ кала на кишечную группу, простейшие, гельминты, соскоб на энтеробиоз — без патологии. Анализ мочи общий: цвет светло-желтый, прозрачная, относительная плотность 1030, рН 5,0, лейкоциты 0—2 в поле зрения. При микроскопии соскоба с кожи лица грибы не обнаружены, при посеве идентифицирована культура *Candida albicans*. Консультация миколога: клинических проявлений кандидоза кожи нет, результат посева с кожи следует считать случайным, не имеющим отношения к заболеванию.

Консультация оториноларинголога. Диагноз: вазомоторный ринит, рекомендовано наблюдение оториноларинголога по месту жительства. Консультация эндокринолога, невролога, УЗИ органов брюшной полости — патологии не выявлено.

Проведено лечение: 10% раствор глюконата кальция (8 мл внутримышечно № 10), 2% раствор супрастина (0,8 мл внутримышечно) и внутрь 2/3 таблетки (25 мг) 2 раза в сутки, тавегил (1 мг) 2/3 таблетки 2 раза в сутки, фенкарол (25 мг) 2/3 таблетки 3 раза в сутки по 10 дней, трентал (100 мг) 1/2 таблетки 3 раза в сутки, далагил (250 мг) 1/2 таблетки 2 раза в сутки, затем 1/2 таблетки 3 раза в сутки, преднизолон (5 мг) 1 таблетка в сутки, с уменьшением дозы до 1/4 таблетки, тиамин гидрохлорид 0,7 мл внутримышечно через день № 8, пиридоксина гидрохлорид (50 мг/мл) 0,7 мл внутримышечно через день № 8, наружно 1% раствор метиленового синего, мазь Локоид, 2% нафталановая паста.

Больная выписана в удовлетворительном состоянии с улучшением кожного процесса: исчезли воспалительные явления, в очагах сохранялась небольшая пигментация и атрофия (рис. 2б).

Рекомендованы: диспансерное наблюдение дерматолога по месту жительства, продолжить амбулаторное лечение: пиридоксина гидрохлорид (10 мг) 2/3 таблетки 2 раза в сутки (утро, день), 21 день, фолиевая кислота (0,001 г) 2/3 таблетки 3 раза в сутки, 21 день; далагил (250 мг) 1/2 таблетки 2 раза в сутки (утро, день) 2 курса по 5 дней с интервалом 3 дня, наружно мазь Локоид 1 раз в сутки, фотозащитный крем.

Представленные нами два клинических наблюдения детей, больных ДКВ, показали, что ранняя диагностика этой патологии и адекватная терапия в процессе диспансеризации являются определяющими факторами благоприятного прогноза заболевания.



Рис. 2. Больная дискоидной красной волчанкой Р. до лечения (а) и после лечения (б)

ДКВ у детей, являясь редким дерматозом, характеризуется рядом клинических особенностей: поверхностный патологический процесс отличается отсутствием или малой выраженностью фолликулярного гиперкератоза и рубцовой атрофии, отсутствуют или слабо выражены симптомы «дамского каблучка» и Бенье—Мещерского, что создает определенные трудности для своевременного распознавания. Знакомство с клиникой этого дерматоза будет полезным для практикующего врача при проведении диагностики.

Литература

1. Дифференциальная диагностика кожных болезней. Под ред. А.А.Студницина. М.: Медицина, 1983; 360—366.
2. Щуцкий И.В. Справочник по детской дерматологии. Киев: Здоровье, 1988; 62—67.
3. Фитцпатрик Т., Джонсон Р., Вулф К. и соавт. Дерматология. М.: Практика, 1999; 358—363.
4. Лелис И.И. Красная волчанка. М.: Медицина, 1970; 199.
5. Пальцев М.А., Потехаев Н.Н., Казанцева И.А. и соавт. Клинико-морфологическая диагностика заболеваний кожи (атлас). М.: Медицина, 2004; 158—163.
6. Дерматология. Ред. Е.В. Соколовский. М.: Медицина, 2005; 271—275.
7. Главинская Т.А. Лечение и профилактика красной волчанки и склеродермии. Учеб. пособие. Н. Новгород: НГМА, 2000; 24.
8. Hurwitz S. Clinical pediatric dermatology 2nd ed. W.B. Saunders company. 1993; 560—568.
9. Руководство. Кожные и венерические болезни. Под ред. Ю.К. Скрипкина. М.: Медицина, 1990; 3: 32—61.
10. Цветкова Г.М., Мордовцев В.Н. Патоморфологическая диагностика заболеваний кожи. М.: Медицина, 1986; 55—56.
11. Главинская Т.В. Катамнестическая оценка эффективности терапии красной волчанки. Рос. журн. кожных вен. бол., 2008; 5: 33—36.