

агностические маркеры как ENA и anti-RNP при болезни Шарпа стали определять в Латвии только последние 3 года.

Отмечен рост распространенности и заболеваемости реактивными артритами. В последние годы частота реактивных артритов среди детей увеличилась с 7,8 до 10,3 /100 000. В 37,7% случаев этиологический фактор реактивных артритов остался неизвестным. Из выделенных возбудителей отмечены: *Helicobacter pylori* (34%), вирус Эпштейна Барра (9,8%), бета - гемолитический стрептококк группы А (8,6%).

Начиная с 1991 года, в Латвии наблюдается медленное увеличение числа детей с острой ревматической лихорадкой (ОРЛ). В 2000 году заболеваемость достигла 2,1/100 000, а распространенность 12,6/100 000 детей. В большинстве случаев ОРЛ протекала с высокой степенью активности процесса. В динамике возросло не только число больных ОРЛ, но и тяжесть кардита. Признаки текущего эндокардита и панкардита обнаруживались в

49,3% случаев. Рецидивы РЛ диагностированы у 13 детей (12,1%). У 1/4 детей, перенесших ОРЛ, сформировались пороки сердца: 9,35% - комбинированные митрально-аортальные, 15% - аортальный, остальные - митральный.

Анализируя детей с ревматическими заболеваниями по половому признаку, можно сделать вывод, что ЮХА и ДБСТ чаще болеют девочки, а ОРЛ почти в 2 раза чаще встречается у мальчиков школьного возраста.

В целом, согласно Латвийскому регистру детей с ревматическими заболеваниями эпидемиологические показатели, связанные с ЮХА и ДБСТ, схожи с соответствующими данными экономически развитых стран, но количество детей с вторичным амилоидозом и поражением глаз при ЮХА в Латвии оказалось ниже.

Особую тревогу вызывает рост детской ревматической заболеваемости, обусловленной инфекциями – реактивными артритами и ОРЛ.

Поступила 27.04.2001 г.

УДК: 616.5-007.61

ПАХИДЕРМОДАКТИЛИЯ (НАБЛЮДЕНИЕ ТРЕХ СЛУЧАЕВ)

Т.В. Гоголева, Т.А. Шелепина, Л.Г. Медынцева, Н.В. Бунчук

Институт ревматологии (дир. – член-корр. РАМН Е.Л.Насонов) РАМН, Москва

Термин “пахидермодактилия” (от греч. *rachis*: толстый, плотный, твердый) был предложен английским врачом общей практики J. Verbov в 1975 г при описании бессимптомного диффузного утолщения (отека) кожи над проксимальными межфаланговыми суставами кистей у 19-летнего юноши [1]. Утолщение околоуставных тканей отмечалось как с тыльной стороны, так и по бокам суставов, придавая пальцам веретенообразную форму. Детальное обследование этого пациента каких-либо других отклонений от нормы не установило, при рентгенографии кистей признаков поражения суставов отмечено не было. В 1995 году о

подобных случаях сообщили педиатры из Швейцарии (M.Sauvain и соавт.), наблюдавшие безболезненное утолщение мягких тканей в области проксимальных межфаланговых суставов кистей у 5 детей в возрасте 11-16 лет. Лабораторных признаков воспаления, ревматоидного фактора в сыворотке крови и рентгенологических изменений суставов (кроме утолщения околоуставных тканей) найдено не было [2].

Приводим собственные наблюдения трех подростков, у которых без воздействия каких-либо внешних факторов развилась симметричная дефигурация проксимальных межфаланговых суставов кистей за счет утолщения мягких тканей, внешне напоминая ювенильный ревматоидный артрит (таблица).

Веретенообразные изменения формы пальцев не сопровождались болевыми ощущение-

Адрес для переписки:

Т.В. Гоголева,

115522, Москва, Каширское шоссе, 34-а

Институт ревматологии РАМН,

тел.: (095) 114-44-84.

ниями и нарушениями функции кистей. Лишь пациент С. отмечал кратковременную утреннюю скованность в области утолщенных суставов. Утолщение мягких тканей было выражено равномерно с боковых сторон (на мизинцах - в большей степени с медиальной сторо-

холестерина в сыворотке крови, изменений не установлено, за исключением транзиторной эозинофилии у пациентов К. и С. Ревматоидный и антинуклеарный факторы в сыворотке крови не обнаруживались.

У пациента Г. имелось также безболезнен-

Таблица.

Основные сведения о наблюдавшихся пациентах с пахидермодактилией

Признаки	Пациенты		
	К.	С.	Г.
Пол	жен.	муж.	муж.
Возраст, годы	14	14	11
Длительность пахидермодактилии, годы	3	1	0,5
Локализация изменений	Проксимальные межфаланговые суставы 2-х пальцев (с 11 лет), 3-4-х пальцев и межфаланговые суставы 1-х пальцев кистей (с 13 лет)	Проксимальные межфаланговые суставы 2-5-х пальцев и межфаланговые суставы 1-х пальцев кистей	Проксимальные межфаланговые суставы 2-5-х пальцев кистей
Термография кистей	Изменения отсутствуют	Резко выраженная гипотермия	Гипотермия
Рентгенография кистей	Равномерное утолщение мягких тканей в области проксимальных межфаланговых суставов. Костных изменений в области суставов и изменений ширины суставных щелей нет (рис. 2)		
Телосложение	Правильное	Правильное. Высокий рост (180 см)	Правильное. Высокий рост (178 см)
Предшествующие факторы	Не выявлены	Интенсивный рост	Не выявлены
Сопутствующие заболевания	Вегето-сосудистая дистония, генерализованная гипермобильность суставов (7 баллов по P. Beighton), неполная синдактилия 2-3-х пальцев стоп	Язвенная болезнь 12-перстной кишки	Кифосколиоз I степени, вегето-сосудистая дистония
Изменения лабораторных показателей	Транзиторная эозинофилия (11%-5%)	Транзиторная эозинофилия (7%-5%)	Эозинофилия в анамнезе (17%-10%)
Катамнез	-	8 мес	3 года

ны), а также с тыльной стороны суставов (фото 1,2). Цвет кожных покровов в этих областях изменен не был, но у пациента С. развилась контактная мацерация кожи в местах максимального утолщения пальцев. Кожа в области утолщений была подвижна. Пальпация деформированных суставов кистей была совершенно безболезненна, движения в них не ограничены. При лабораторном обследовании, включавшем общий анализ крови, определение уровней серомукоида, С-реактивного белка,

ное утолщение и гиперпигментация кожи в области левой предплюсны. При ультразвуковом исследовании этой области было выявлено утолщение и отек кожи и сухожилий, расположенных над кубовидной костью.

Среди ближайших родственников наблюдавшихся нами пациентов подобных изменений формы пальцев не было.

Несмотря на отсутствие признаков местного воспаления, всем пациентам применялась аппликация геля диклофенака на кисти,

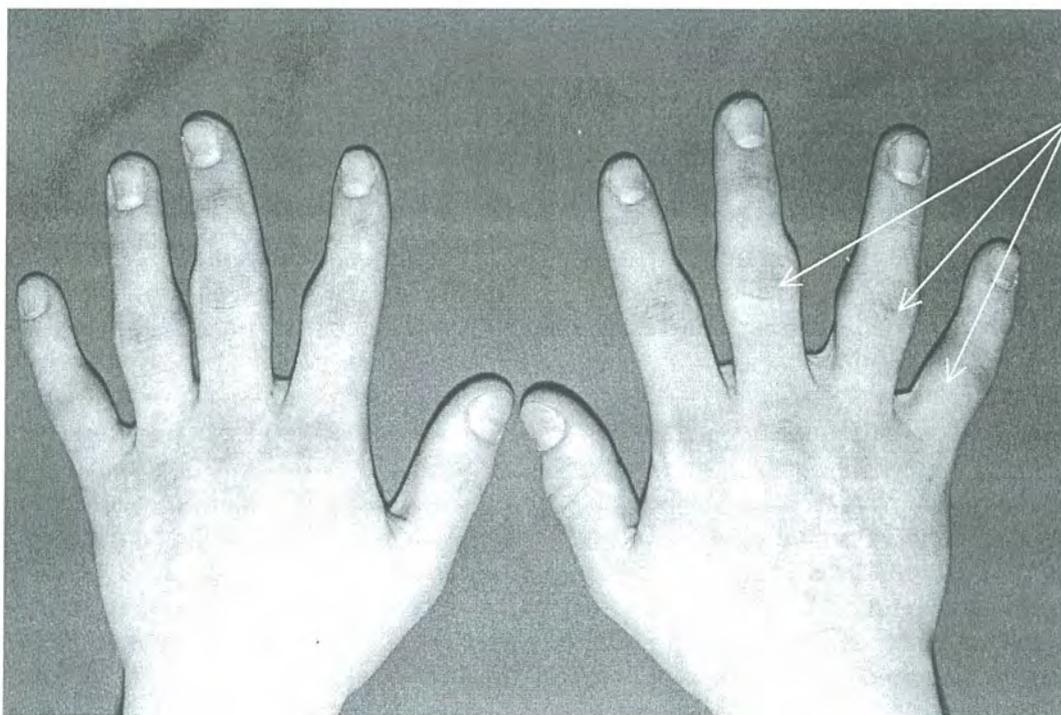


Фото 1. Внешний вид кистей при пахидермодактилии.
(стрелками указано утолщение мягких тканей)

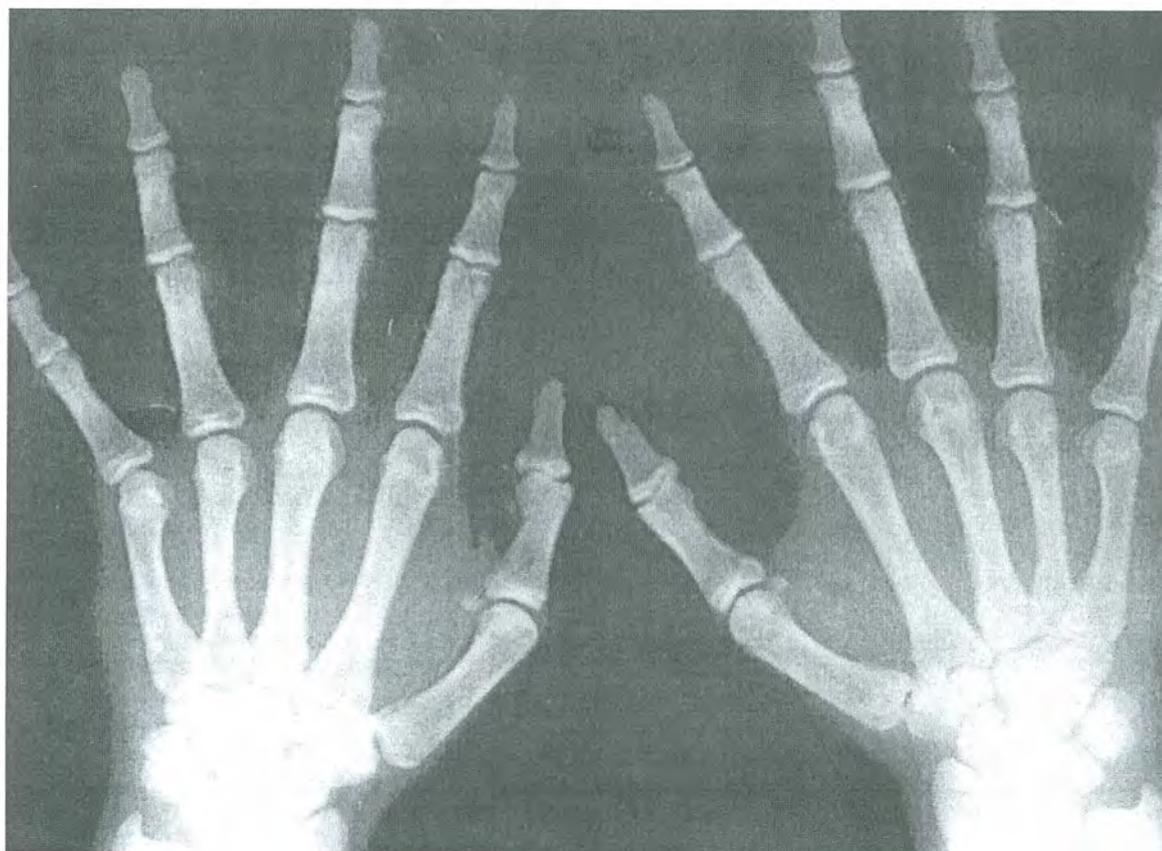


Фото 2. Рентгенограмма кистей пациента С. Утолщение мягких тканей в области проксимальных межфаланговых суставов (более заметные на рентгенограмме правой кисти, выполненной в “мягкотканном” режиме); изменения собственно суставов отсутствуют.

что не привело к положительному результату. У пациента С. после последовательного применения локальной криотерапии и лазеротерапии было отмечено некоторое уменьшение окружности проксимальных межфаланговых суставов, но только на одной кисти (с 373 до 369 мм). В ходе дальнейшего наблюдения, срок которого у двух пациентов составил соответственно 8 мес и 3 года, существенной динамики наблюдавшихся изменений в области суставов кистей обнаружено не было.

Обсуждение.

Изменения формы пальцев у наблюдавшихся нами трех пациентов были сходны с ранее опубликованными случаями пахидермодактилии. При исследованиях биоптатов, взятых из области утолщенной кожи, выявлены гиперкератоз, акантоз и фиброз [1, 2]. По мнению J. Verbov, пахидермодактилия, судя по гистологическим данным, близка к так называемым околосуставным подушечкам пальцев ("knuckle pad") - стойким бессимптомным утолщениям кожи, отмечающимся исключительно на тыльной поверхности проксимальных межфаланговых суставов кистей и изредка стоп. "Околосуставные подушечки" возникают преимущественно в детском возрасте и также как и пахидермодактилия не сопровождаются патологией суставов. Отличия от пахидермодактилии состоят в меньшей распространенности утолщений кожи, не выходящей

за пределы разгибательной (дорзальной) части суставов. Клинические и морфологические особенности пахидермодактилии позволяют отнести ее к группе так называемых локальных фиброзирующих заболеваний, куда включают и "околосуставные подушки пальцев" [3].

Пахидермодактилия описана пока только у детей. Период формирования полной клинической картины может длиться от нескольких месяцев до нескольких лет. Длительные наблюдения за динамикой этой патологии еще не опубликованы. Создается впечатление, что утолщение кожи над суставами сохраняется обычно на протяжении многих лет, хотя в одном случае наблюдалось спонтанное обратное развитие изменений [2].

Причины пахидермодактилии и избирательность локализации фиброзной гиперплазии кожи остаются неясными. Механические факторы (микротравматизация) и наследственность к генезу этого заболевания, по-видимому, не имеют отношения. У всех трех наших пациентов наблюдалась преходящая эозинофилия, однако, возможно, это было случайное совпадение.

Клинический интерес данных наблюдений состоит в том, что из-за веретенообразной формы пальцев может возникать ошибочное впечатление о поражении суставов кистей, что подчас ведет к необоснованному лечению.

ЛИТЕРАТУРЫ.

1. Verbov J. Pachydermodactyly: A variant of the true knuckle pad. Arch Dermatol., 1975, 111, 524.
2. Sauvain MJ, Saudan Y, Inaebnit D, et al. Pachydermodactyly: A special form of fibromatosis? Clin. Exp. Rheumatol., 1995, 13, 543.
3. Sibbitt W. Fibrosing Syndromes. In Arthritis and Allied Conditions. A Textbook of Rheumatology. 13th Edition. Ed. W. J. Koopman. Williams & Wilkins, Baltimore, 1997, 1847-1858.
4. Beighton P, Solomon CL. Articular mobility in an African population. Ann. Rheum. Dis., 1973, 32, 413-418.

www.medi.ru подробно о лекарствах
 Профессиональная медицинская информация on-line

Архив журнала "Научно-практическая ревматология" в сети Интернет
<http://www.medi.ru/rheuma>