

ДЕФОРМИРУЮЩАЯ АРТРОПАТИЯ КИСТЕЙ (СИНДРОМ ЖАККУ) ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

А.П.Жорняк, М.М.Иванова
ГУ Институт ревматологии РАМН, Москва

Резюме

Цель. Охарактеризовать деформирующую артропатию (ДА) кистей (синдром Жакку) при системной красной волчанке (СКВ).

Материал и методы. Анализ историй болезни 235 больных СКВ, постоянно наблюдавшихся в ГУ Институте ревматологии РАМН с 1982 по 2002 гг., отбор из их числа и обследование 26 больных с ДА кистей (синдромом Жакку), соответствующих критериям D.Alarcon-Segovia (1988 г). Активность СКВ определялась по В.А.Насоновой и шкале SLEDAI-1.

Результаты. Среди 235 больных СКВ ДА кистей (синдром Жакку) была выявлена у 26 пациенток (11%). Более чем у четверти из них это повреждение сформировалось на 1-м году заболевания и характеризовалось незрозивным поражением суставов с образованием деформаций пальцев по типу "шеи лебедя", "бутоньерки", появлением Z-образной деформации большого пальца, амиотрофии и ульнарной девиации кистей. Установлено, что более длительная ГК терапия отдаляла сроки развития ДА кистей ($r=0,64$, $p=0,0003$).

Ключевые слова: системная красная волчанка, деформирующая артропатия кистей, "Jaccoud's arthropathy index"

Суставной синдром является одним из наиболее ранних и частых проявлений системной красной волчанки (СКВ); полиартралгии встречаются почти у 100 % больных [1,3,5,27]. В нашей стране суставной синдром при СКВ впервые был детально описан 40 лет назад Л.И.Несговоровой [5].

У больных СКВ хронический воспалительный процесс в суставах кистей и периартикулярных тканях приводит к формированию вправляемых подвывихов межфаланговых и пястнофаланговых суставов, ульнарной девиации и амиотрофии, т.е. к развитию деформирующей артропатии (ДА) кистей, или синдрома Жакку. Развивающиеся сгибательные контрактуры пальцев рук со временем могут приводить к необратимым нарушениям функции кистей, в результате чего больные становятся инвалидами даже при отсутствии тяжелого поражения висцеральных органов [9,16,17,19].

Ф.С. Jaccoud [23] в 1869 г впервые описал больного с ревматической лихорадкой, у которого после нескольких суставных атак сформировались выраженные деформации пальцев. В дальнейшем этот своеобразный синдром получил его имя. E.G.L. Bywaters [12] был первым, указавшим на сходство между ДА кисти при СКВ и синдромом Жакку. По его данным и результатам исследований других авторов [8,11,29] распространенность ДА кисти при СКВ находится в пределах 5 - 13%.

На основании анализа собственных данных Н.А.Шостак [6] впервые в стране разработала рабочую классификацию артропатии Жакку, в которой была выделена первичная артропатия, связанная с врожденными аномалиями соединительной ткани, и вторичная, развивающаяся, в частности, и при СКВ.

К настоящему времени имеется небольшое число зарубежных клинических работ и единственное отечественное исследование М.М.Ивановой с соавт. [3], посвященных изучению ДА кистей у больных СКВ; в последнем были представлены основные дифференциально-диагностические отличия хронического полиартрита при СКВ и ревматоидном артрите (РА). D.Alarcon-Segovia [8] разработал основные признаки (критерии) для определения ДА кистей при СКВ, представленные стойкой ульнарной девиацией, ограничением разгибания в пястнофаланговых суставах, деформацией пальцев кистей по типу "шеи ле-

бедя" и "бутоньерки", Z-образной деформацией большого пальца, поверхностными асимметричными эрозиями суставов.

В ряде исследований было выявлено, что ДА кистей при СКВ формируется, как правило, через 5-10 лет после начала заболевания. Однако в случаях острого течения СКВ с высокой лихорадкой и поражением многих органов и систем начальные проявления ДА кистей определяются уже через 6 месяцев от начала заболевания. Причем при СКВ, в отличие от РА, ДА кистей является следствием поражения сухожильно-связочного аппарата, а не деструкции суставных поверхностей [15,17,20,24,26,30,36].

Несмотря на то, что синовиты у пациентов с СКВ носят рецидивирующий характер, они не связываются с формированием паннуса, как при РА [25]; при гистологическом исследовании в синовиальной оболочке при СКВ не отмечается клеточной пролиферации, а выявляются отложения фибрина, гематоксилиновые тельца, небольшая клеточная инфильтрация, микрососудистые изменения, то есть признаки подострого синовита [16].

Для обеспечения стандартного подхода к ДА кистей P.E.Srgonk и соавт. [31] разработали "Jaccoud's arthropathy index" (JAI) (табл.), включающий клинические симптомы и деформации пальцев различной степени, оценивающиеся по балльной системе. В зависимости от степени выраженности ДА кистей были выделены 2 формы артропатии: умеренная ($JAI \leq 5$ баллов) и выраженная ($JAI > 5$ баллов). Больные с эрозивными изменениями в костях анализируются отдельно. Подразделение ДА при СКВ на подгруппы с различной степенью поражения кистей, по мнению авторов, способствует более точной ранней диагностике и дифференциальному диагнозу.

Длительное наблюдение показало, что у 20% пациентов с РА выявляется антинуклеарный фактор, также как у пациентов СКВ может определяться ревматоидный фактор (РФ). Причем РФ чаще встречается у пациентов СКВ с ДА и эрозиями в костях [8,13]. Это может означать наличие перекрестной реакции антинуклеарных антител с РФ или отражать роль РФ в возникновении повреждения суставов, возможно посредством участия в формировании специфических иммунных комплексов [7,21].

Многие исследователи основную роль в формировании ДА кистей у больных СКВ отводили наличию персистирующего синовита при высокой активности заболевания [10,12,31]. В отдельных работах среди причин развития периартикулярного фиброза рассматривались васкулит [28,32] и/или тромботи-

Таблица

"JACCOUD'S ARTHROPATHY INDEX" (JAI) (P.E.SPRONK[31])

Критерии деформирующей артропатии кистей при СКВ (D.Alarcon-Segovia) [8]	Число деформированных пальцев	Счет
Ульнарная девиация	1 - 4	2
	5 - 8	3
Деформация пальца по типу "шеи лебедя"	5 - 8	3
	1-4	2
Ограничение разгибания в пястнофаланговом суставе	1 - 4	1
	5 - 8	2
Деформация пальца по типу "бутоньерки"	1 - 4	2
	5 - 8	3
Z-образная деформация большого пальца	1	3

Умеренная деформирующая артропатия (JAI≤5), выраженная деформирующая артропатия (JAI>5)

ческая васкулопатия сосудов, питающих сухожилия пальцев рук, связанная с повышенным уровнем антикардиолипиновых антител (а-КЛ) [33]. К настоящему времени также нет ясности в оценке влияния глюкокортикоидной (ГК) терапии на формирование этого повреждения [34].

Цель: охарактеризовать ДА кистей (синдром Жакку) при СКВ среди больных, наблюдавшихся в Институте ревматологии РАМН с 1982 по 2002 гг.

Материал и методы

Работа основана на данных анализа историй болезни 235 больных СКВ, постоянно наблюдавшихся в ГУ Институт ревматологии РАМН с 1982 по 2002 гг.

Все пациенты соответствовали диагностическим критериям Американской Ревматологической Ассоциации (АРА) для СКВ пересмотра 1982 г.

С помощью "Jaccoud's arthropathy index" (JAI), разработанного P.E.Spronk и соавт. (табл.) в зависимости от степени выраженности ДА кистей и количества пораженных суставов, были выделены больные с умеренной ДА кистей (JAI≤5) и пациентки с выраженной ДА кистей (JAI>5). В отдельную группу вошли больные с эрозивной артропатией.

За срок формирования ДА кистей у больных СКВ принималось время выявления какого-либо из начальных признаков ДА: ульнарной девиации, фиксированного сгибания в пястнофаланговых суставах и атрофии межкостных мышц кистей.

Больным СКВ с ДА проводились общепринятые в Институте ревматологии РАМН клинические и лабораторные исследования. Рентгенологическое исследование осуществлялось путем стандартной рентгенографии кистей в прямой проекции, в отдельных случаях для уточнения характера поражения суставов кистей проводилась их прицельная рентгенография с прямым увеличением изображения.

Для обработки материала создана база данных в программе Microsoft Excel. Анализ осуществлялся с использованием пакета прикладных программ SAS (система статистического анализа). Для описания характера распределения количественных признаков в группах использовались элементы вариационной статистики (M, SD). Корреляционный анализ осуществлялся с помощью коэффициента корреляции Пирсона (r).

Результаты

Распространенность ДА кистей в группе включенных в анализ больных СКВ составила 11 % (26 из 235 чел., все - женщины).

Средний возраст больных с ДА кистей на момент исследования составил 49,7 ± 6,2 г (от 36 до 60 лет), средняя длительность СКВ - 26,1 ± 10,5 лет (от 1 до 42 лет).

Количество диагностических критериев АРА у всех пациентов превышало или было равно 4, т.е. диагноз СКВ был достоверным. У всех 26 отобранных больных СКВ диагноз ДА кистей

(синдром Жакку) соответствовал критериям D.Alarcon-Segovia (1988 г).

Из 26 больных с ДА у 11 (42,3%) было острое и/или подострое (по началу) течение СКВ, у 15 (57,7%) - хроническое.

Согласно классификации В.А.Насоновой (1967 г) [4] в начале заболевания 12 пациенток (46,2%) имели признаки умеренной (2 степень) и 14 (53,8%) - высокой активности (3 степень) СКВ, т.е. более чем у половины больных с ДА кистей в начале заболевания отмечалась максимальная степень активности СКВ, характеризующаяся выраженными клиническими симптомами и высокой иммуно-воспалительной лабораторной активностью.

Сроки формирования ДА кистей в среднем составили 3,9 ± 1,3 лет (от 1 до 7 лет) от начала заболевания. У большинства больных (65,4%) первые признаки синдрома Жакку (атрофия межкостных мышц кистей, ульнарная девиация, фиксированное сгибание пальцев в пястнофаланговых суставах) выявлялись на относительно ранних сроках - от 1 до 5 лет болезни, причем у 7 (26,9%) начальные симптомы ДА появились уже на 1 году заболевания. Это представляло определенные сложности в диагностике, тем более что у 5 из них в сыроворотке определялся РФ в низких титрах. Поэтому 6-и пациенткам первоначально был диагностирован РА, который в дальнейшем был пересмотрен в пользу СКВ ввиду появившихся типичных клинических и лабораторных признаков последней.

При оценке частоты встречаемости диагностических критериев и других клинических и лабораторных признаков СКВ в группе больных с ДА кистей было установлено, что в дебюте заболевания у них с большой частотой встречались такие сосудистые синдромы, как эритема - "бабочка" (73%), нефрит (57,7%), синдром Рейно (46,1%), дигитальные капилляриты (38,5%). Иммунологические нарушения выявлялись в 92,3% случаев, а гематологические - в 34,6%. РФ был обнаружен у 8 больных (30,7%), в основном в низких титрах: 1/20 - 1/40 и лишь в одном случае в титре 1/80. У всех 26 больных с ДА в дебюте СКВ присутствовали артриты мелких суставов кистей, которые в дальнейшем на протяжении заболевания неоднократно рецидивировали. На момент последнего обследования артриты мелких суставов кистей наблюдались у 19 (73%) из 26 больных.

В группу с умеренной ДА (JAI≤5) было включено 9 больных (34,6%), у которых имелась ульнарная девиация и/или единичные деформированные пальцы по типу "шеи лебедя", "бутоньерки", а также фиксированные сгибания в пястнофаланговых суставах. Рентгенологически у 7 пациенток определялось сужение щелей в суставах кистей и единичные кистовидные просветления костной ткани. Ни у одной больной не было выявлено рентгенологических признаков тяжелых повреждений, таких как эрозивный артрит и асептические некрозы костей (АНК).

В группу с выраженной ДА (JAI>5) было включено 14 больных (53,8%), имевших стойкую ульнарную девиацию кистей,

множественные деформации пальцев по типу "шеи лебедя" и "бутоньерки", Z-образную деформацию большого пальца. У большинства пациенток этой группы (11 чел.) на момент последнего обследования имелись артриты суставов кистей, клинически и рентгенологически определялись множественные вывихи и подвывихи суставов (9 больных), но эрозивные изменения в костях отсутствовали. Больные, вошедшие в эту группу, имели наиболее выраженную функциональную недостаточность в кистях - у 4-х человек на момент исследования выявлялись стойкие сгибательные контрактуры в суставах пальцев, у 3-х - АНК запястий.

В группу с эрозивной ДА кистей было включено 3 больных (11,6%). Однако следует отметить, что костные эрозии во всех случаях были немногочисленными и не вызвали выраженной деструкции суставной поверхности. В двух случаях эрозии локализовались в ладьевидной кости, в одном - в пястнофаланговом и межфаланговом суставах I пальца ("суставах исключения" для РА). У всех больных с эрозивной ДА на момент последнего обследования клинически выявлялись артриты мелких суставов кистей, а на рентгенограммах, кроме отмеченных выше поверхностных эрозий, имелось генерализованное сужение суставных щелей и кистовидные просветления костной ткани, у 2-х - множественные вывихи и подвывихи в суставах кистей. Проведя ретроспективный анализ историй болезни этих пациенток, мы обнаружили, что во всех 3-х случаях в крови больных неоднократно определялся РФ в низких титрах 1/20 - 1/40.

Подчеркнем, что при рентгенологическом исследовании больных СКВ с ДА кистей ни в одном случае не было выявлено признаков костного анкилоза.

Анализ влияния течения заболевания на сроки формирования ДА кистей показал, что при остром и/или подостром (по началу) течении СКВ у 9 из 11 больных ДА кистей сформировалась на ранних сроках болезни (от 1 до 5 лет). В то же время при хроническом варианте течения болезни примерно у одинакового количества пациенток ДА кистей развилась как на ранних (от 1 до 5 лет - 9 больных), так и на поздних (>5 лет - 8 больных) сроках болезни. Однако достоверного различия в сроках между этими подгруппами не определено ($p > 0,05$).

При сопоставлении данных по активности СКВ в начале заболевания (В.А.Насонова и шкала SLEDAI-1) со сроками формирования ДА кистей не было обнаружено достоверного различия ($p > 0,05$). Однако необходимо отметить, что в подгруппе с ранним формированием ДА кистей (от 1 до 5 лет) преобладали больные с 3 степенью активности СКВ - 11 из 17 человек (SLEDAI-1=23,8±6,8 балла). В то время как в подгруппе с более поздним формированием артропатии (>5 лет) у большинства больных - 6 из 9 - в начале заболевания определялась 2 степень активности СКВ (SLEDAI-1=10,6±4,4 балла). Примечательно, что у 10 из 14 больных с 3 степенью активности СКВ в начале заболевания к моменту последнего осмотра развилась выраженная ДА кистей (JAI>5) с множественными деформациями пальцев. Таким образом, можно предположить, что при 3 степени активности СКВ в начале заболевания у большего числа пациентов имеется тенденция к формированию ДА в ранние сроки болезни с развитием в последующем выраженных изменений в кистях.

Заметное влияние на сроки формирования ДА кистей может оказывать длительность проводимой ГК терапии. При корреляционном анализе была определена прямая зависимость сроков формирования ДА кистей у исследованных больных от длительности ГК терапии до формирования ДА ($r=0,64$, $p=0,0003$).

Из 26 больных, включенных в исследование, у 9 (34,6%) СКВ протекала с достоверным вторичным антифосфолипидным синдромом (АФС) с повышенным уровнем а-КЛ (IgG), причем у 7 из них к моменту исследования имелась выраженная ДА кистей (JAI>5) с множественными деформациями пальцев.

Обсуждение

Исследование основано на данных о 235 больных СКВ, постоянно наблюдавшихся в Институте ревматологии РАМН с 1982 по 2002 гг. Из их числа с помощью критериев, разработанных D.Algarcon-Segovia [8], было отобрано 26 больных с ДА кистей

(синдромом Жакку), что составило 11%. Полученные нами данные по частоте встречаемости ДА кистей у больных СКВ находятся в пределах, установленных другими авторами - от 5% до 20% [2,8,11,18,29,36].

Следует отметить, что первые признаки формирования ДА кистей выявлялись в среднем на четвертом году болезни (от 1 до 7 лет), причем у 17 больных (65,4%) начальные проявления синдрома Жакку появились в период от 1 до 5 лет болезни, а у 7 больных (26,9%) - на первом году развития СКВ. Наши данные подтверждают наблюдения E.G.L.Bywaters [12], который отметил, что у некоторых больных с активной СКВ первые признаки артропатии Жакку выявляются уже на первом году заболевания. В других исследованиях указываются более поздние сроки формирования этой патологии - в среднем через 5 - 10 лет болезни [8,29]. Возможно, это обусловлено недостаточным вниманием к появлению таких ранних признаков ДА кистей, как ульнарная девиация, атрофия межкостных мышц, а за начало формирования артропатии принимается время выявления грубых деформаций, которые возникают намного позже. При проведении настоящей работы мы неоднократно сталкивались с тем, что при описании в истории болезни суставного статуса врачи обращали внимание только на грубые изменения в суставах кистей - выраженные деформации пальцев по типу "шеи лебедя", "бутоньерки", Z-образную деформацию большого пальца, в то время как начальные признаки ДА кистей оставались вне внимания.

В 6-и из 7-и случаев, когда начальные признаки ДА кистей определялись уже на первом году заболевания, больным первоначально был установлен диагноз РА. Среди них у 5-и обнаружился РФ в низких титрах. Таким образом, при хроническом течении СКВ, когда на протяжении многих месяцев, а иногда и лет у больных имеется лишь суставной синдром, нередко сопровождающийся наличием в сыворотке РФ, возникает определенная сложность в диагностике. В результате этим пациентам неверно устанавливается диагноз РА, и основу их лечения составляют нестероидные противовоспалительные препараты, а ГК назначаются лишь в отдельных случаях, в невысоких дозах и часто непостоянно, что способствует сохранению воспалительного процесса в суставах и периартикулярных тканях.

Частота встречаемости РФ в нашей группе больных СКВ с синдромом Жакку составила 30,7%. В большинстве случаев РФ определялся неоднократно, но в основном в низких титрах: 1/20 - 1/40. Эти данные соответствуют результатам, полученным нами ранее [3], где РФ был выявлен у 30% больных с ДА кистей. С аналогичной частотой РФ определялся у сходных больных СКВ и в других работах [8,13,33].

Развивающиеся у больных СКВ деформации пальцев рук, как правило, являются следствием повреждения сухожильно-связочного аппарата и мышц, а не деструкции суставных поверхностей и хряща [10,13,15]. По литературным данным лишь в 1-5 % случаев у больных с ДА кистей выявляются немногочисленные поверхностные эрозии [2,14,22,33,35]. В нашей работе из 26 больных с ДА кистей у 3-х (11,6%) при рентгенографии были обнаружены единичные мелкие эрозии, в основном в костях запястий, пястнофаланговом и межфаланговом суставах I-го пальца, т.е. процесс был малоэрозивным. Они были выделены в группу больных с эрозивной артропатией. Стоит отметить, что у всех пациенток, вошедших в эту группу, на протяжении заболевания неоднократно выявлялся РФ. О связи РФ с эрозивными изменениями в кистях у больных СКВ ранее сообщали D.Algarcon-Segovia [8] и др.[7,13,21], предполагая наличие перекрестной реакции РФ с антинуклеарными антителами или повреждающее действие на хрящ и субхондральную кость специфических иммунных комплексов, содержащих РФ.

Важно отметить, что при анализе историй болезни у всех больных с ДА в дебюте СКВ отмечены артриты мелких суставов кистей, которые в дальнейшем неоднократно рецидивировали. На момент последнего обследования артриты мелких суставов кистей присутствовали у 73 % больных. Таким образом, значительный вклад в формирование ДА кистей вносит персистирующее воспаление в суставах и периартикулярных тканях, о роли которого сообщалось ранее E.G.L.Bywaters [11] и P.E.Spronk [31].

В последние годы в некоторых работах обсуждается роль антифосфолипидных антител (аФЛ) в генезе ДА кистей. По данным R.M. Van Vugt [33] распространенность волчаночного антикоагулянта (ВА) и повышенного уровня а-КЛ (IgG) была достоверно выше у пациентов СКВ с ДА кистей при сравнении с пациентами без ДА. В нашей работе у 9 больных (34,6%) имелся вторичный антифосфолипидный синдром с повышенным уровнем а-КЛ. Полученные нами данные и результаты других работ [33] могут свидетельствовать о возможной роли а-КЛ в формировании ДА кистей, хотя к настоящему времени нет обоснованного объяснения этой зависимости. Возможно, что тромбозы мелких сосудов, питающих сухожилия кистей, играют роль в механизме развития периартикулярного фиброза.

При проведении корреляционного анализа была выявлена прямая зависимость сроков формирования ДА кистей от дли-

тельности ГК терапии ($r=0,64$, $p=0,0003$). Этот факт можно трактовать как свидетельство того, что постоянная, рано начатая, длительная ГК терапия способствует активному подавлению воспалительного процесса, в т.ч. в области суставов кистей, что отодвигает сроки образования ДА.

Таким образом, ДА кистей представляет собой серьезное осложнение СКВ, приводящее к обезображиванию кистей, характеризующееся определенными клиническими и рентгенологическими признаками, отличными от других заболеваний. ДА кистей при высокой активности в начале болезни, а также остром и подостром течении СКВ, имеет тенденцию к развитию в ранние сроки заболевания. При наличии у больных СКВ стойких и/или рецидивирующих артритов кистей рано начатая, длительная и систематическая ГК терапия отодвигает сроки формирования этого повреждения.

ЛИТЕРАТУРА

- Иванова М.М. Системная красная волчанка. Клиника, диагностика и лечение. Клинич. ревматол., 1995, 1, 2-17.
- Иванова М.М., Гусева Н.Г., Несговорова Л.И. Хронический полиартрит при диффузных болезнях соединительной ткани. В кн.: Ревматоидный артрит. Под ред. Насоновой В.А., М., "Медицина", 1983, 105-108.
- Иванова М.М., Несговорова Л.И., Мылов Н.М., Насонова В.А. Lupus arthritis. Scand. J. Rheumatol., 1984, 52, 82-85.
- Насонова В.А. Системная красная волчанка. М., «Медицина», 1972, 41-49.
- Несговорова Л.И. Суставной синдром в клинике системной красной волчанки (клинико-рентгено-морфологическое исследование). Дисс.к.м.н., М., 1964.
- Шостак Н.А. Об артропатии Жакку. Тер.архив, 1995, 11, 80-83.
- Agnello V., Arbetter A., Ibanez de Kasep G. et al. Evidence for a subset of rheumatoid factors that cross react with DNA-histone and have a distinct cross-idiotype. J. Exp. Med., 1980, 151, 1514-1527.
- Alarcon-Segovia D., Abud-Mendoza C., Diaz-Jouanen E. et al. Deforming arthropathy of the hands in systemic lupus erythematosus. J. Rheumatol., 1988, 15, 1, 65-69.
- Babini S.M., Cocco M., de la Sota M. et al. Tendinous laxity and Jaccoud's syndrome in patients with SLE. Possible role of secondary hyperparathyroidism. J. Rheumatol., 1989, 16, 4, 494-498.
- Bleifield C.J., Inglis A.E. The hand in systemic lupus erythematosus. J. Bone Joint Surg., 1974, 56A, 1207-1215.
- Bywaters E.G.L. Jaccoud's syndrome: today's view. Clin. Rheumatol. Pract., 1986, 4, 153-155.
- Bywaters E.G.L. The relation between heart and joint disease (type Jaccoud's). Br. Heart J., 1950, 12, 101-131.
- Cohen M.R., Steiner G., Smolen J.S., Isenberg D.A. Erosive arthritis in systemic lupus erythematosus: analysis of a distinct clinical and serological subset. Br. J. Rheumatol., 1998, 37, 421-424.
- Cohen M.G., Webb J. Concurrence of rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus: report of 11 cases. Ann. Rheum. Dis., 1976, 46, 853-858.
- Cronin M.E. Musculoskeletal manifestations of systemic lupus erythematosus. Rheum. Dis. Clin. North Am., 1988, 14(1), 99-116.
- Cruikshank B. Lesions of joints and tendon sheaths in systemic lupus erythematosus. Ann. Rheum. Dis., 1959, 18, 111-119.
- Dray G.J. The hand in systemic lupus erythematosus. Hand Clin., 1989, 5, 145-155.
- Esdaile J.M., Danoff D., Rosenthal L., Gutkowski A. Deforming arthritis in systemic lupus erythematosus. Ann. Rheum. Dis., 1981, 40(2), 124-126.
- Evans J.A., Hastings D.E., Urowits M.B. The fixed lupus hand deformity and its surgical correction. J. Rheumat., 1977, 4(2), 170-175.
- Gould D.M., Daves M.L. Roentgenologic findings in SLE. An analysis of 100 cases. J. Chronic Dis., 1955, 2, 136-145.
- Hannestad K., Rekvig D.P., Husebekk A. Cross reacting rheumatoid factors and lupus erythematosus (LE) factors. Springer Semin. Immunopathol., 1981, 4, 133-160.
- Isenberg D.A., Horsfall A. Systemic lupus erythematosus - adult onset. In: Maddison P.J. at al. Oxford textbook of rheumatology. 2nd edn. Oxford: Oxford University Press, 1998, 1145-1180.
- Jaccoud F.S. Sur une forme de rhumatisme chronique: lecons de clinique Medicales faites a l'Hopital de la Charite. Paris: Delahaye, 1869, 598-616.
- Kramer L.S., Ruderman J.E., Dubois E.L., Friou G.T. Deforming non-erosive arthritis of the hands in chronic SLE. Arthr. Rheum., 1970, 13, 329-330.
- Labowitz R., Schumacher H.R. Jr. Articular manifestation of systemic lupus erythematosus. Ann. Intern. Med., 1971, 74, 911-921.
- Lawless O.J., Whelton J.C. Deforming hand arthritis in systemic lupus erythematosus. [Abstr.]. Arthr. Rheum., 1974, 17, 323.
- Ostendorf B., Scherer A., Specker Ch. et al. Jaccoud's arthropathy in systemic lupus erythematosus. Differentiation of deforming and erosive patterns by MRI. Arthr. Rheum., 2003, 1, 157-165.
- Palazzo E., Bourgeois P., Meyer O. et al. Hypo-complementemic urticarial vasculitis syndrome, Jaccoud's syndrome, valvulopathy: A new syndromic combination. J. Rheumatol., 1993, 20, 1236-1240.
- Reilly P.A., Evison G., McHugh N.J., Maddison P.J. Arthropathy of hands and feet in systemic lupus erythematosus. J. Rheumatol., 1990, 17, 777-784.
- Russel F.S., Percy J.S., Rigal W.W., Wilson G.L. Deforming arthropathy in systemic lupus erythematosus. Ann. Rheum. Dis., 1974, 33, 204.
- Spronk P.E., Ter Borg E.J., Kallenberg C.G.M. Jaccoud's arthropathy: a clinical subset with an increased C-reactive protein response. Ann. Rheum. Dis., 1992, 51, 358-361.
- Sturgess A.S., Littlejohn G.O. Jaccoud's arthritis and panvasculitis in the hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. J. Rheumatol., 1988, 15, 858-861.
- Van Vugt R.M., Derksen R.H., Kater L., Bijlsma J.W. Deforming arthropathy or lupus and rhuus hands in systemic lupus erythematosus. Ann. Rheum. Dis., 1998, 9, 540-544.
- Velayos E.E., Leidholt J.D., Smyth C.J. et al. Arthropathy associated with steroid therapy. Ann. Intern. Med., 1966, 64, 759-771.
- Wallace D.J., Hahn B.H., Quismorio F.P., Klinenberg J.R. Dubois's lupus erythematosus. 5-th ed. Philadelphia: Lea and Febiger, 1977, 635-639.
- Weissman B.N., Rappoport A.S., Sosman J.L., Schur P.H. Radiographic findings in the hands in patients with systemic lupus erythematosus. Radiology, 1978, 126, 313-317.

*Abstract**A.P. Zhornyak, M.M. Ivanova***Hand deforming arthropathy (Jaccoud's syndrome) in systemic lupus erythematosus**

Objective. To characterize Jaccoud's syndrome - hand deforming arthropathy (HDA) in systemic lupus erythematosus (SLE).

Material and methods. Analysis of 235 case histories of pts with SLE followed up in the Institute of Rheumatology of RAMS from 1982 to 2002 was performed. 26 from them had HDA according to D. Alarcon-Segovia criteria (1988). SLE activity was determined according to V.A Nasonova and SLEDAI-I scale.

Results. 26 from 235 SLE pts (11%) had HDA. More than in 25% from them this damage formed during the first year of the disease and included nonerosive joint damage with the development of finger deformities such as "swan neck", "boutonniere", Z-deformity of thumb, muscle atrophie and ulnar deviation. Longer treatment with glucocorticoids put off HDA development ($r=0,64$, $p=0,0003$)

Key words: *systemic lupus erythematosus, hand deforming arthropathy, "Jaccoud's arthropathy index"*