

УДК 616.12-053.2:616.5-004-06

<https://doi.org/10.26641/2307-0404.2021.3.242344>

Л.І. Омельченко¹,
 О.М. Муквіч¹,
 О.А. Бельська¹,
 І.В. Дудка¹,
 Ю.І. Климишин²,
 Н.М. Руденко²,
 Р.В. Калашнікова²,
 Д.Л. Исмакаєва¹,
 Н.М. Вдовина¹,
 Т.А. Людвік¹

УРАЖЕННЯ СЕРЦЯ ПРИ ЮВЕНІЛЬНІЙ СИСТЕМНІЙ СКЛЕРОДЕРМІЇ (клінічний випадок)

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України»¹
 вул. П. Майбороди, 8, Київ, 04050, Україна

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»²
 вул. Ю. Ілленка, 24, Київ, 04050, Україна

State Institution «Institute of pediatrics, obstetrics and gynecology named after academician O. Lukanova of the National academy of medical sciences of Ukraine»¹

P. Mayborody str., 8, Kyiv, 04050, Ukraine

e-mail: ipag@amni.gov.ua

The scientific and practical medical center of pediatric cardiology and cardiac surgery of the ministry of health of Ukraine Government institution²

Yu. Illienko str., 24, Kyiv, 04050, Ukraine

e-mail: info@cardio.org.ua

Цитування: Медичні перспективи. 2021. Т. 26, № 3. С. 219-227

Cited: Medicni perspektivi. 2021;26(3):219-227

Ключові слова: ювенільна системна склеродермія, дилатаційна кардіоміопатія, діти

Ключевые слова: ювенильная системная склеродермия, дилатационная кардиомиопатия, дети

Key words: juvenile systemic scleroderma, dilated cardiomyopathy, children

Реферат. Поражение сердца при ювенильной системной склеродермии (клинический случай). Омельченко Л.И., Муквич Е.Н., Бельская Е.А., Дудка И.В., Климишин Ю.И., Руденко Н.М., Калашникова Р.В., Исмакаева Д.Л., Вдовина Н.М., Людвик Т.А. Ювенильный системный склероз (ЮСД) имеет множество клинических проявлений, которые отличаются от таковых у взрослых. Диагностика на ранних стадиях – проблематична. Течение заболевания и тяжесть прогноза зависят от вовлечения в процесс внутренних органов, прежде всего сердца, легких, почек. Поражение сердца является частой и прогностически неблагоприятной мишенью склеродермического процесса у взрослых, но у детей диагностируется редко. Целью работы явилось изучение особенностей клинических проявлений системного склероза у ребенка с тяжелым поражением сердца. Представлен полиморфизм клинической симптоматики тяжелого поражения сердца с развитием дилатационной кардиомиопатии у годовалого ребенка с системным склерозом. Особенности случая являются ранний дебют системного склероза у ребенка с отягощенным наследственным анамнезом по аутоиммунной патологии (псориаз у отца и бабушки), быстрое прогрессирование аутоиммунного процесса, тяжелое поражение сердца по типу некомпактной (дилатационной) кардиомиопатии, положительная клиническая динамика при применении патогенетической терапии. Раннее выявление сердечно-сосудистого поражения при применении современных методов диагностики, своевременное проведение адекватной терапии в мультидисциплинарной команде и регулярный сердечно-сосудистый скрининг позволяет улучшить прогноз, качество жизни и снизить летальность.

Abstract. Heart injury in juvenile systemic sclerodermy (clinical case). Omelchenko L.I., Mukvich O.N., Belska O.A., Dudka I.V., Klymyshyn Y.I., Rudenko N.M., Kalashnikova R.V., Ismakaieva D.L., Vdovina N.M., Liudvik T.A. Juvenile systemic sclerosis (JSS) has many clinical manifestations that differ from adults. Early diagnosis is problematic. The course of the disease and the severity of the prognosis depend on the involvement of internal organs in the process, first of all, the heart, lungs, kidneys. Cardiac pathology is a frequent and prognostically unfavorable target of the scleroderma process in adults, but it is rarely diagnosed in children. The aim of the work was to study the features of the clinical manifestations of systemic sclerosis in a child with severe heart disease. A polymorphism of the clinical symptoms of severe heart damage with the development of dilated cardiomyopathy in a one-year-old child with

systemic sclerosis is presented. The features of the case are the early debut of systemic sclerosis in a child with a burdened hereditary history of autoimmune pathology (psoriasis in the father and grandmother), rapid progression of the autoimmune process, severe heart damage by the type of non-compact (dilated) cardiomyopathy, positive clinical dynamics when using pathogenetic therapy. Early detection of cardiovascular lesions using modern diagnostic methods, timely implementation of adequate therapy in a multidisciplinary team and regular cardiovascular screening can improve the prognosis, quality of life and reduce mortality.

Системна склеродермія (від грец. *sclerosis* – затвердіння, ущільнення і *derma* – шкіра) – це прогресуюче полісиндромне захворювання з характерними змінами шкіри, опорно-рухового апарату, внутрішніх органів (легень, серця, травного тракту, нирок), поширеними вазоспастичними порушеннями за типом синдрому Рейно, в основі яких лежить ураження сполучної тканини з переважанням фіброзу [1, 5, 14]. Захворюваність на системну склеродермію в дорослих становить 0,45-1,4 на 100 тис. населення, а в дітей – 0,5-1,9 на 100 тис. дитячого населення на рік [5, 4]. Етіологія й патогенез системної склеродермії на сучасному етапі недостатньо вивчені [11, 12]. Передбачається, що розвиток хвороби зумовлений генетичною схильністю в поєднанні з впливом несприятливих екзо- й ендогенних факторів, перш за все імунних, середовищних (інфекції, хімічні агенти, травма, вібрація, охолодження та ін.), нейроендокринних, психосоціальних [8, 11, 12]. Основними ланками патогенезу є процеси посиленого колагено- й фіброутворення, порушення мікроциркуляції й імунорегуляції [3, 10].

Системний склероз у дітей до 16 років – ювенільна системна склеродермія (ЮСД) – характеризується особливостями клінічної симптоматики: вогнищевим ураженням шкіри з формуванням геміформ, стертим синдромом Рейно, суглобовим синдромом з розвитком контрактур [1, 2]. Перебіг захворювання та тяжкість прогнозу залежать від залучення в процес внутрішніх органів (серця, легень, нирок), але вісцеральна патологія, яка часто тривалий час може перебігати субклінічно, складно діагностується [6, 10, 13].

Серце є частою і прогностично несприятливою мішенню склеродермічного процесу. Однак поширеність зафіксованих при системній склеродермії уражень серця сильно відрізняється в різних дослідженнях та коливається від 7,0 до 39,0% і часто недооцінюється через різноманітність та малосимптомність [6, 13]. Міокардіофіброз на аутопсії виявляють більше ніж у 80,0% випадків, хоча прижиттєва діагностика уражень серця за типом склеродермічного кардіосклерозу констатується лише в 30-40,0% хворих [3]. Клінічно значуща ураженість серця асоціюється з тяжкістю прогнозу та смертністю до 70,0% пацієнтів протягом 5 років. Близько 25,0%

летальних випадків, пов'язаних із системним склерозом, зумовлені серцевими причинами з розвитком серцевої недостатності [2]. Залучення серця до патологічного процесу при системному склерозі може зумовлюватись як первинним ураженням (міокардит, ендокардит, перикардит), так і вторинним – при формуванні легеневої артеріальної гіпертензії та системної гіпертензії в пацієнтів з ураженням нирок [6].

Особливостями первинного ураження серця є фіброз міокарда шлуночків, який спричиняє систолічну й діастолічну дисфункції лівого шлуночка зі зниженням фракції викиду, порушеннями ритму та провідності, що є характерними патоморфологічними ознаками склеродермічного ураження серця. Механізми, що лежать в основі аритмії при системній склеродермії – багатофакторні та включають прямий вплив мікросудинної травми, подальший розвиток фіброзу та вегетативної дисфункції [7]. Найбільш частими порушеннями ритму є суправентрикулярна тахікардія, тахіаритмія, екстрасистоля (політопна й групова), подовження інтервалу Р-Q, ускладнення внутрішньошлуночкової провідності, блокади передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса. Внутрішньошлуночкові дефекти провідності є клінічно значущими, оскільки пов'язані з розвитком атріовентрикулярних блокад та іншими життєво небезпечними порушеннями ритму [9, 13].

Клінічно залучення серця при системному склерозі в більшості випадків перебігає безсимптомно або малосимптомно. Пацієнтів турбують відчуття дискомфорту, тривалий тупий біль у ділянці серця, серцебиття, порушення ритму, задишка. Своєчасна діагностика уражень серцево-судинної системи може бути проведена лише при ретельному моніторингу пацієнтів з використанням сучасних інструментальних методів дослідження – електрокардіографії, ехокардіографії, сцинтиграфії, магнітно-резонансної томографії та ін. [12]. У деяких пацієнтів з високою активністю автоімунного процесу діагностують субклінічний перебіг міокардиту, який зустрічається виключно в разі наявності симптомів поліміозиту [13]. Зміни ендокарду у вигляді фібропластичного ендокардиту з формуванням у подальшому клапанного склерозу в дітей зустрічається не часто. Можливий розвиток ураження клапанного апарату серця з формуванням

склеродермічної вади, частіше мітрального клапана, який перебігає доброякісно та не призводить до декомпенсації. Ураження перикарда за типом адгезивного (рідше – ексудативного) перикардиту зазвичай має безсимптомний або малосимптомний перебіг і виявляється, в основному, під час ехокардіографії в дорослих, але в дітей діагностується не часто [1, 6]. Патологічні зміни серцево-судинної системи є основною причиною синдрому раптової смерті в дітей. Серцева недостатність не характерна для ЮСД, але в разі розвитку вона резистентна до терапії й визначає несприятливий прогноз [13].

Ураження серця, які розвиваються внаслідок легеневої артеріальної гіпертензії (ізолюваної або при інтерстиціальному ураженні легенів) або патології нирок, у дитячому віці зустрічається не часто: серед дорослих пацієнтів зі склеродермією поширеність легеневої артеріальної гіпертензії – 10-15%, серед дітей – до 7%. До 30,0% пацієнтів з несприятливим прогнозом при легеневої артеріальній гіпертензії мають захворювання сполучної тканини, переважно склеродермію [6, 7, 15].

Отже, поліморфізм серцевих уражень при ювенільній системній склеродермії з мінімальними шкірними ознаками або навіть їх відсутністю значно ускладнює ранню діагностику, адекватну терапію, прогноз і якість життя пацієнтів [3].

Наводимо клінічний випадок раннього дебюту ювенільної системної склеродермії з ураженням серця як органу-мішені в дівчинки В., 1 рік 9 місяців.

Дослідження проведено відповідно до принципів біоетики, викладених у Гельсінській декларації «Етичні принципи медичних досліджень за участю людей» та «Загальної декларації про біоетику та права людини (ЮНЕСКО)»

Анамнез: Дитина від II фізіологічної вагітності, II пологів шляхом кесаревого розтину на 38-му тижні з масою 3 кг 400 г, зростом 52 см. Знаходилась на грудному вигодовуванні до 1 року, психофізичний розвиток відповідав віку. Вакцинована за календарем. Дитячі інфекції, алергічні реакції мати заперечує.

Сімейний анамнез обтяжений: батько та бабуся за материнською лінією страждають на псоріаз. Після 6-місячного віку дитина часто хворіла на гострі респіраторні захворювання з фебрильними судомами, обструктивні бронхіти, з приводу чого часто госпіталізувалась та отримувала антибіотикотерапію, інгаляції з беродуалом, глюкокортикоїдами. З 1 року 3 місяців мати почала відзначати в дитини невеликі ділянки стоншення шкіри на правій гомілці та

навколо правого гомілковостопного суглоба, з приводу чого зверталась в амбулаторію за місцем проживання. В 1 рік 4 місяця на тлі гострого респіраторного захворювання стан дитини раптово погіршився: стала млявою, блідою, з'явилися задуха, синюшність губ, кінцівок, підвищена пітливість. При проведенні ехокардіографії за місцем проживання запідозрено некомпактну (дилатаційну) кардіоміопатію, міокардит. Дитина направлена в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», де у зв'язку з тяжкістю стану, зумовленого ознаками серцевої недостатності, госпіталізована у відділення інтенсивної терапії.

При госпіталізації за даними електрокардіографії: ритм синусовий, синусова тахікардія (частота серцевих скорочень 130 ударів за хвилину), відхилення електричної осі серця ліворуч, перевантаження лівих відділів серця. За даними ехокардіографії діагностовано виражену дилатацію лівих відділів серця: кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка 43 мм, кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка 83 мл, кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка 166 мл/м², значно знижену скоротливість лівого шлуночка (фракція викиду 25%). Відмічалась підвищена трабекулярність порожнини лівого шлуночка (некомпактність міокарда). На мітральному клапані – невеликий зворотній потік, інші клапани без особливостей. Відкрите овальне вікно 3 мм (рис. 1).

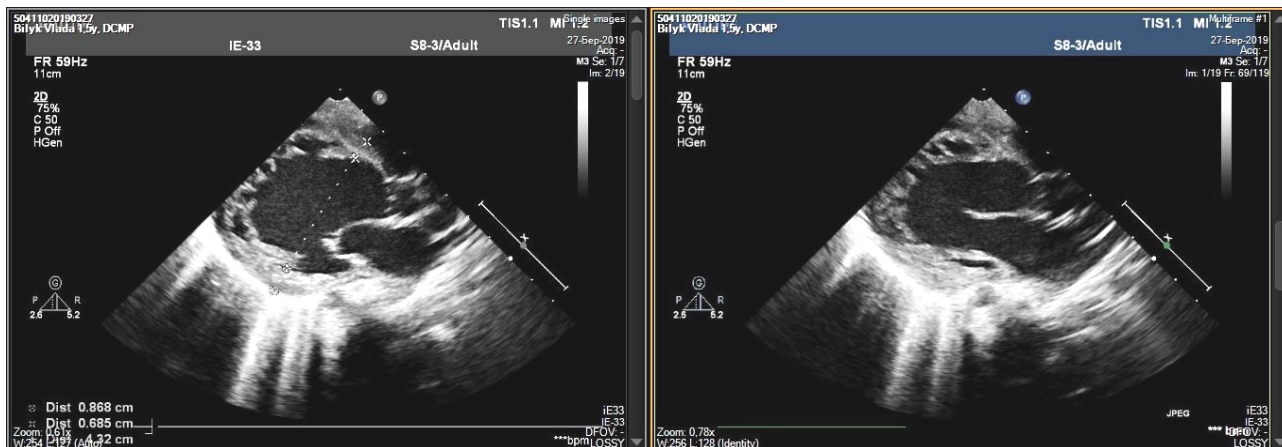
За даними рентгенографії органів грудної порожнини: рентген-ознаки кардіомегалії з різко розширеною тінню серця, кардіоторакальний індекс 0,7 (рис. 2).

Для уточнення діагнозу та характеру ураження проведено магнітно-резонансну томографію серця, результати якої свідчили про розширення порожнини лівого шлуночка зі значно зниженою його скоротливістю. Визначалася некомпактність всього міокарда лівого шлуночка, за винятком міжшлуночкової перетинки, максимальна товщина «некомпактної» зони до 0,9 см, при товщині «компактної» – 0,3 см (вимірювання виконані в діастолу) (співвідношення некомпактної зони до компактної зони 3,0). Функціональні показники лівого шлуночка: фракція викиду – 21% (норма 56-78%), кінцево-діастолічний об'єм – 50 мл, кінцево-діастолічний індекс – 103 мл/м² (норма 41-81 мл/м²), серцевий індекс – 2,2 (норма 1,75-3,8) л/хв./м². При введенні контрастної речовини порушення перфузії не виявлено. На пізніх післяконтрастних зображеннях патологічного накопичення контрастного препарату міокардом не відмічалось, виявлено невелику кількість рідини в перикарді. Висновок: виявлені зміни

можуть відповідати некомпактній кардіоміопатії з переходом у дилатаційну, ознак гострого міокардиту не виявлено.

На фоні проведеної терапії (медрол, фуросемід, аспаркам, верошпірон, каптоприл, аспірин, L-карнітин) стан дитини стабілізувався, стала більш активною, з'явився апетит, змен-

шились ознаки серцевої недостатності, відмічена позитивна ехокардіографічна динаміка: фракція викиду лівого шлуночка зросла з 25% до 35%, порожнина лівого шлуночка (кінцево-діастолічний розмір/кінцево-діастолічний індекс) зменшилась з 43 мм/166мл/м² до 34 мм/94мл/м².



**Рис. 1. Ехокардіографія по довгій вісі лівого шлуночка.
Значне розширення порожнини лівого шлуночка, кінцево-діастолічний розмір 43 мм.
Некомпактність стінок міокарда лівого шлуночка**

Наявність змін на шкірі в дитини з ураженням серця потребували консультації дитячого ревматолога та генетика для проведення диференційної діагностики між склеродермією та

синдромом Барта. Для остаточної верифікації діагнозу та лікування дитина була направлена на госпіталізацію в «ДУ ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України».

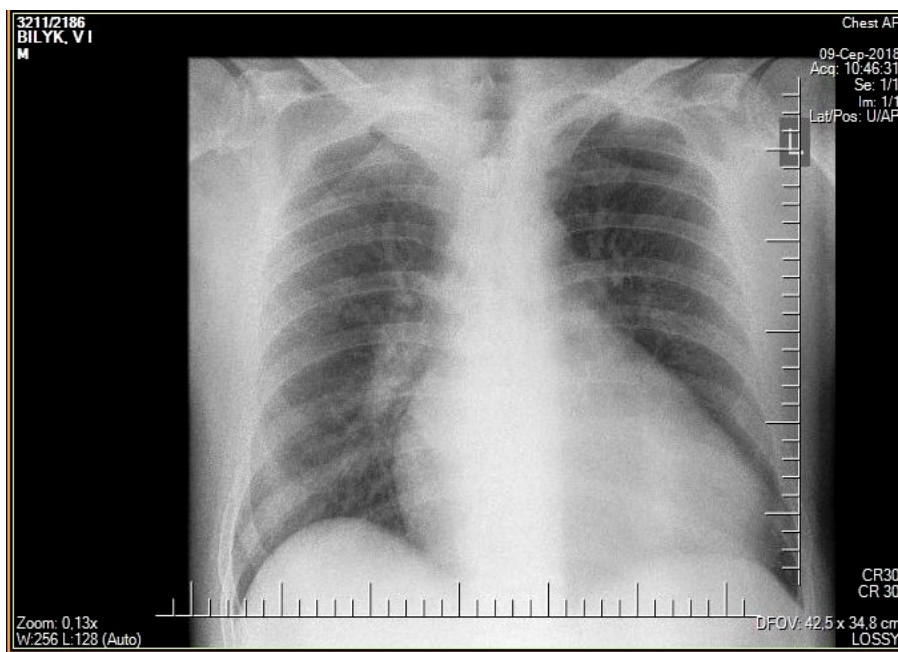


Рис. 2. Рентгенографія органів грудної порожнини

Стан дитини при поступленні середньотяжкий. Частота серцевих скорочень 100-96 уд./хв., частота дихання 26 за хв., артеріальний тиск (АТ) 90/50 мм рт. ст., вага – 12 кг, зріст – 86 см. Статура нормостенічна, задовільного харчування. Шкіра блідо-рожевого кольору, вогнищеві зміни шкіри

гомілок (діаметром до 5 см), навколо гомілково-стопних та правого колінного суглобів у вигляді індурації, атрофії, неспроможність місцями взяти шкіру в складку та відсутність підшкірно-жирової клітковини, посилення судинного малюнка (рис. 3).

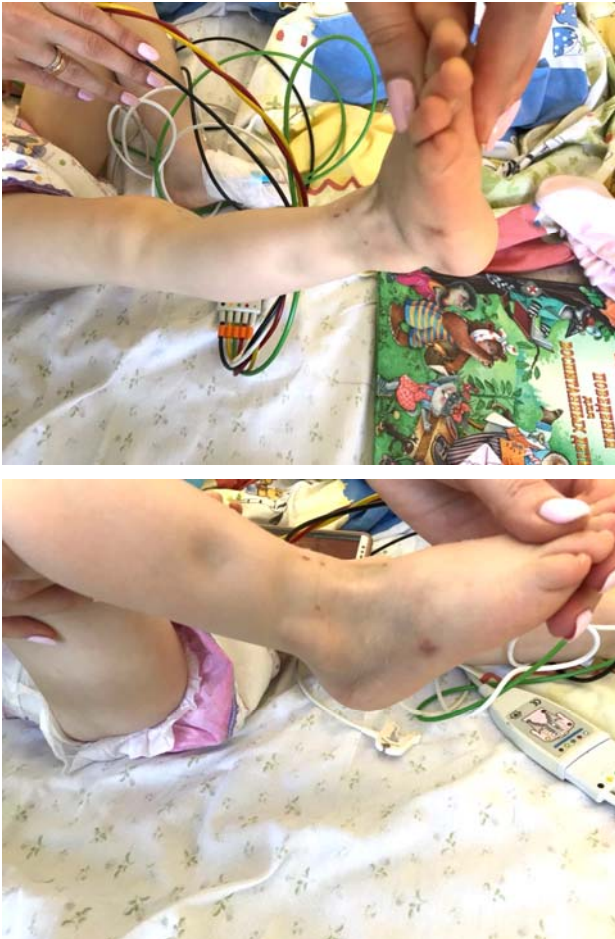


Рис. 3. Вогнища індурації, атрофії шкіри та підшкірно-жирової клітковини (діаметром до 5 см) у ділянках гомілок, навколо гомілково-стопних та правого колінного суглобів

Периферичні лімфовузли не збільшені. Суглоби правильної конфігурації, безболісні, пасивні та активні рухи в повному об'ємі. М'язовий тонус збережений, симетричний. У легенях дихання жорстке, хрипи відсутні. Серцеві тони звучні, ритмічні, акцент II-го тону над легеневою артерією, систолічний шум у II міжребер'ї зліва. Живіт м'який, безболісний, доступний глибокій пальпації. Печінка на 1,5 см нижче краю реберної дуги, край еластичний, безболісний, селезінка не пальпується. Діурез та випорожнення в нормі.

Обстеження. Загальний аналіз крові: еритроцити – $5,18 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 148 г/л, лейкоцити – $15,0 \times 10^9/л$, тромбоцити – $259 \times 10^9/л$, еозинофіли – 1%, нейтрофіли – 28,0%, лімфоцити – 59,0%, моноцити – 9,0%, базофіли – 2,0%, швидкість осідання еритроцитів – 2 мм/год.

Біохімічне дослідження крові: білок – 64 г/л, С-реактивний білок – негативний, загальний білірубін – 13 мкмоль/л, холестерин – 3,39 мкмоль/л, тимолова проба – 5,3 Од., трансамінази (АЛТ і АСТ) – в нормі, сечовина – 5,91 ммоль/л, креатинін – 0,049 мкмоль/л, глюкоза – 4,2 мкмоль/л. Коагулограма: протромбіновий індекс – 102,6%, час рекальцифікації – 0,98 с, фібриноген загальний – 2,44 г/л, фібриноген «В» – негативний, фібрин – 11 мг. Загальний IgE – 159,5 МО/л (N=0-60 МО/л). Ревматоїдний фактор – не визначається, антистрептолізин – до 200 Од/л, попередник мозкового натрійуретичного пептиду (NT-proBNP) – 10500 пг/мл (норма <125 пг/мл). Аналізи сечі (загальний, за Нечипоренко, за Зимницьким) – без патологічних змін.

Склеродермічний блот: RP11, RP155, Scl-70, CENP B, Fibrillarlin (U3-RNP), NOR90, Th/To, PM-Scl100, PM-Scl 75, PDGFR, Ro-5 – не виявлені, Ro-52 – позитивний, антинуклеарні антитіла 1:100, антитіла до двоспиральної дезоксінуклеїнової кислоти – 0,88 (N<1,1 г/л). IgG – 12,9 г/л (N=4,53-9,16 г/л), IgA – 0,73 г/л (N=0,2-1,6 г/л), IgM – 2,29 г/л (N=0,19-1,46 г/л).

При проведенні обстеження серця відмічена позитивна динаміка. Електрокардіографія: сину-

сова аритмія, нормальне положення електричної вісі серця, виражені обмінні зміни в міокарді. Ехокардіографія: порожнини серця в межах вікової норми, кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка – 28 мм, кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка – 30 мл, кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка – 55 мл/м², фракція викиду – 55%. Клапани серця без особливостей. Мінімум відкрите овальне вікно (рис. 4).



Рис. 4. Ехокардіографія по довгій вісі лівого шлуночка.

Позитивна ехокардіографічна картина на фоні проведеного лікування: порожнини серця в межах вікової норми, кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка 28 мм, кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка 30 мл, кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка 55 мл/м², фракція викиду 55%

За даними рентгенографії органів грудної порожнини також відмічена позитивна динаміка порівняно з попереднім обстеженням у центрі дитячої кардіології та кардіохірургії, кардіоторакальний індекс 0,4 (рис. 5).

За даними ультразвукової діагностики органів черевної порожнини виявлено ультразвукові ознаки помірної гепатоспленомегалії, реактивних змін з боку мезентеріальних лімфатичних вузлів не виявлено. При ультразвуковій діагностиці щитоподібної залози та суглобів патології не виявлено. При проведенні капіляроскопії виявлені ознаки синдрому Рейно 1-11 ст.

Результат шкірно-м'язової біопсії: у біоптатах шкіри та підшкірної клітковини виявлені вогнища дезорганізації та склерозу дерми, у більш глибоких ділянках на межі і в товщі жирової клітковини – вогнища гранулематозного запалення.

У біоптатах м'язів визначаються ділянки фіброзу, жирової дистрофії, варіабельність товщі волокон, розщеплення окремих волокон, прояви васкуліту з вогнищами лімфоцитарної інфільтрації. Висновок: гістологічна картина відповідає склеродермії.

Дитина консультована генетиком. Результат ДНК-аналізу не виявив патогенних та вірогідно-патогенних варіантів нуклеотидної послідовності в гені TAZ. Активність лізосомального ферменту α -глюкозидази знаходиться в межах референтних значень. Хвороба Помпе виключена.

Ураховуючи наявність вогнищевих змін шкіри гомілок (діаметром до 5 см), навколо гомілковостопних та правого колінного суглобів у вигляді індурації, атрофії, посилення судинного малюнка, лабораторні (наявність позитивних маркерів склеродермічного блоту), патогістологічні дані,

ураження серця за типом вторинної кардіоміопатії з порушенням скоротливої функції міокарда лівого шлуночка та дилатацією порожнини (фіброз міокарда шлуночків, характерні патоморфологічні ознаки склеродермічного ураження серця), дитині встановлено клінічний діагноз:

ювенільна системна склеродермія, підгострий перебіг, II стадія, з ураженням шкіри (індурація, атрофія, фіброз), судин (синдром Рейно), серця (дилатаційна кардіоміопатія, серцева недостатність II ст.).



Рис. 5. Ренгенографія органів грудної порожнини в динаміці: серцева тінь у межах норми

Проведено лікування: преднізолон (10 мг на добу з поступовим зниженням дози на $\frac{1}{4}$ таблетки 1 раз на тиждень до 2,5 мг), метотрексат (5 мг/тиждень) тривало, фолієва кислота, курантил (по 0,125 мг x 2 р/д), каптоприл (4 мг x 3 р/д), кардонат, панангін, місцево – фонофорез з гідрокортизоном на вогнища, електрофорез з ліпазою, місцева терапія (мазь «Локоїд»), масаж склеродермічних вогнищ.

При спостереженні за дитиною протягом 6 місяців відмічалось поліпшення загального стану, підвищення рухової активності, апетиту, настрою, позитивні зміни склеродермічних вогнищ на ногах (пом'якшення уражених ділянок, можливість взяти шкіру в складку, поява жирової клітковини в цих місцях), позитивна динаміка ехокардіографічних показників.

Обговорення. Наведений клінічний випадок демонструє один з варіантів перебігу ЮСД з тяжким ураженням серця, який виник у дитини раннього віку. У кардіологічній клініці виявлено виражену дилатацію порожнини лівого шлу-

ночка зі значним зниженням систолічної функції – фракція викиду 25 %, мітральну недостатність та відкрите овальне вікно (за даними ехокардіографії). Лабораторні дослідження не виявили змін у клінічному аналізі крові, підвищення біохімічних, гострофазових показників. При діагностично незначущих титрах антинуклеарного фактора відзначались збільшення антитіл до специфічного для склеродермії Robert антигену, який представлений поліпептидом масою 52 кДа (Ro-52), і збільшення концентрації в крові Ig A, M, G, E. Характерним були надвисокі показники N-кінцевого пропептиду натрійуретичного гормону (NT-pro-BNP) – 10500 нг/мл, з позитивною динамікою на фоні лікування через 2 місяці – 4157 нг/мл (норма до 125).

Дилатаційна кардіоміопатія – захворювання серцевого м'яза, що розвивається в результаті генетичної схильності, хронічного вірусного міокардиту, порушень імунної системи. Дослідники дотримуються поліетіологічної гіпотези розвитку хвороби. Виділяють ідіопатичну, сімейну (або

генетичну), вірусну (і/або імунну) й асоційовану з відомими серцево-судинними захворюваннями дилатаційну кардіоміопатію, що характеризується дилатацією камер серця і систолічною дисфункцією лівого шлуночка при відсутності вираженої гіпертрофії серцевого м'яза, порушень наповнення (гіпертензія, клапанні вади) або ішемічної хвороби серця, здатних викликати глобальне погіршення систолічної функції [9], що й було діагностовано в нашій пацієнтки. Описані випадки розвитку дилатаційної кардіоміопатії, які є результатом різних патологічних процесів і часто є вторинними на фоні основної патології, для якої характерно ураження серцевого м'яза, як і було представлено на прикладі цього клінічного випадку. Тому важливим є своєчасне встановлення правильного діагнозу та першопричини, що призвела до ураження серця з подальшим призначенням відповідної терапії, що позитивно впливає на подальший перебіг захворювання та якість життя дитини.

У сучасній літературі ми не знайшли чітких даних, які б свідчили про розвиток дилатаційної кардіоміопатії при ювенільному склерозі. Хоча, виходячи з патогенезу хвороби, це теоретично можливо як результат порушення мікроциркуляції, васкулопатії малих судин за типом облітеруючого ендартеріїту, фіброзу кардіоміоцитів. Відсутність достатньої кількості контрольованих досліджень визначає труднощі ранньої діагностики та фармакологічної терапії дітей із системним склерозом. Лікування підбирається до індивідуальних потреб пацієнта, виходячи з конкретних клінічних проявів захворювання та ускладнень залучених органів.

Дослідницькою групою із системного склерозу у Великобританії представлено консенсус з управління за серцевими хворобами при системній склеродермії [13], де зазначено, що задуха, серцебиття, знижена толерантність до фізичних

навантажень, запаморочення, знепритомнення, біль у грудях, ортопное, підвищена втома та периферичні набряки повинні застерегти лікаря про можливість ураження серця. Пацієнтам із зазначеними симптомами необхідно регулярно (кожні 6 місяців) проводити комплексний кардіо-респіраторний моніторинг у мультидисциплінарній групі, яка включає як ревматологів, так і кардіологів. У консенсусі представлені також нові докази асоціації NT-proBNP із серцевими ураженнями при системній склеродермії [13], хоча його прогностичне значення невідоме. NT-proBNP, як діагностичний біомаркер серцевої недостатності, був значущим і в нашого пацієнта раннього віку в дебюті та в динаміці хвороби. Тому з метою потенційного виявлення раннього залучення серця та моніторингу стану хворого ми можемо рекомендувати базове еталонне вимірювання NT-pro BNP та його моніторинг у пацієнтів із системним склерозом.

ВИСНОВКИ

1. Представлений клінічний випадок демонструє особливості дебюту ювенільного склерозу в дитини раннього віку з обтяженим спадковим анамнезом по автоімунній патології (псоріаз у батька та бабусі), які характеризуються розповсюдженим прогресуванням автоімунного процесу з ураженням шкіри та тяжкою патологією серця за типом некомпактної (дилатаційної) кардіоміопатії з розвитком серцевої недостатності.

2. Раннє виявлення серцево-судинного ураження при застосуванні сучасних методів діагностики, своєчасне проведення адекватної терапії в мультидисциплінарній команді й регулярний серцево-судинний скринінг дозволяє поліпшити прогноз, якість життя і знизити летальність у такій категорії пацієнтів.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Autoantibody testing in pediatric localized scleroderma (LS) / A. Porter et al. *Arthritis Rheumatol.* 2018. Vol. 70, Sup. 10. DOI: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00908>
2. Baseline description of the juvenile localized scleroderma subgroup from the childhood arthritis and rheumatology research alliance legacy registry / E. Y. Wu et al. *ACR Open Rheumatol In press.* 2019. Vol. 1. P. 119-124. DOI: <https://doi.org/10.1002/acr2.1019>
3. Children with facial morphea managing everyday life: a qualitative study / E. Stasiulis et al. *Br J Dermatol.* 2018. Vol. 179. P. 353. DOI: <https://doi.org/10.1111/bjd.16449>
4. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma / F. Zulian et al. *Ann Rheum Dis.* 2019. Vol. 78. P. 1019. DOI: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-214697>
5. Hung G., Mercurio V., Hsu S., Mathai S. C. S. Progress in Understanding, Diagnosing, and Managing Cardiac Complications of Systemic Sclerosis. *Current rheumatology reports.* 2019. Vol. 12. P. 68. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0867-0>
6. Identifying the signature immune phenotypes present in pediatric localized scleroderma / E. Mirizio et al. *J Invest Dermatol.* 2018. Vol. 139. P. 715-718. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2018.09.025>

7. Immunopathogenesis of pediatric localized scleroderma / K. S. Torok et al. *Front Immunol.* 2019. Vol. 10. P. 1-11. DOI: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00908>
8. Interferon gamma (IFN- γ) Subpopulations in skin homing T-cells of localized scleroderma [abstract] / C. Macaubas et al. *Arthritis Rheumatol.* 2017. Vol. 69, Sup. 10. DOI: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00908>
9. Kurzinski K., Zigler C. K., Torok K. S. Prediction of disease relapse in a cohort of juvenile localized scleroderma patients. *Br J Dermatol.* 2018. Vol. 180, No. 5. P. 1183-1189. DOI: <https://doi.org/10.1111/bjd.17312>
10. MicroRNAs as biological regulators in skin disorders / G. Singhvi et al. *Biomed Pharmacother.* 2018. Vol. 108. P. 996-1004. DOI: <https://doi.org/10.2147/JPR.S221615>
11. MicroRNA-21 in skin fibrosis: potential for diagnosis and treatment / Y. Li et al. 2017. Vol. 21. P. 633-642. DOI: <https://doi.org/10.1007/s40291-017-0294-8>
12. New Features for Measuring Disease Activity in Pediatric Localized Scleroderma / S. C. Li et al. *J Rheumatol in press.* 2018. Vol. 45. P. 1680-1688. DOI: <https://doi.org/10.3899/jrheum.171381>
13. Schoch J., Schoch B., Davis D. Orthopedic complications of linear morphea: Implications for early interdisciplinary care. *Pediatric Dermatol.* 2018. Vol. 35. P. 43-46. DOI: <https://doi.org/10.1111/pde.13336>
14. Serum microRNA screening and functional studies reveal miR-483-5p as a potential driver of fibrosis in systemic sclerosis / E. Chouri et al. *J Autoimmun.* 2018. Vol. 89. P. 162-170. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00403-019-01991-0>
15. Tenea D. The puzzle of the skin patterns. *Integrative Medicine International.* 2017. Vol. 4. P. 1-12. DOI: <https://doi.org/10.1159/000452949>

REFERENCES

1. Porter A, Mirizio E, Fritzler MJ, Brown R, Choi M, Schollaert-Fitch K, et al. Autoantibody testing in pediatric localized scleroderma (LS). *Arthritis Rheumatol.* 2018;70 (suppl 10). doi: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00908>
2. Wu EY, Li SC, Torok KS, Virkud Y, Fuhlbrigge R, Rabinovich CE. Baseline description of the juvenile localized scleroderma subgroup from the childhood arthritis and rheumatology research alliance legacy registry. *ACR Open Rheumatol* In press. 2019;1:119-24. doi: <https://doi.org/10.1002/acr2.1019>
3. Stasiulis E, Gladstone B, Boydell K, et al. Children with facial morphea managing everyday life: a qualitative study. *Br J Dermatol.* 2018;179:353. doi: <https://doi.org/10.1111/bjd.16449>
4. Zulian F, Culp R, Sperotto F, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma. *Ann Rheum Dis.* 2019;78:1019. doi: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-214697>
5. Hung G, Mercurio V, Hsu S, Mathai S, Shah C. Progress in Understanding, Diagnosing, and Managing Cardiac Complications of Systemic Sclerosis. *Current rheumatology reports.* 2019;12:68. doi: <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0867-0>
6. Mirizio E, Marathi A, Hershey N, Ross C, Schollaert K, Salgado CM, et al. Identifying the signature immune phenotypes present in pediatric localized scleroderma. *J Invest Dermatol.* 2018;139:715-8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2018.09.025>
7. Torok KS, Li SC, Jacobe HM, et al. Immunopathogenesis of pediatric localized scleroderma. *Front Immunol.* 2019;10:1-11. doi: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00908>
8. Macaubas C, Mirizio E, Schollaert-Fitch K, Mellins ED, Torok KS. Interferon gamma (IFN- γ) Subpopulations in skin homing T-cells of localized scleroderma [abstract]. *Arthritis Rheumatol.* 2017;69 (suppl 10). doi: <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00908>
9. Kurzinski K, Zigler CK, Torok KS. Prediction of disease relapse in a cohort of juvenile localized scleroderma patients. *Br J Dermatol. The British Journal of Dermatology.* 2018;180(5):1183-9. doi: <https://doi.org/10.1111/bjd.17312>
10. Singhvi G, Manchanda P, Krishna Rapalli V, et al. MicroRNAs as biological regulators in skin disorders. *Biomed Pharmacother.* 2018;108:996-1004. doi: <https://doi.org/10.2147/JPR.S221615>
11. Li Y, Zhang J, Lei Y, et al. MicroRNA-21 in skin fibrosis: potential for diagnosis and treatment. 2017;21:633-42. doi: <https://doi.org/10.1007/s40291-017-0294-8>
12. Li SC, Li X, Pope E, Stewart K, Higgins GC, Rabinovich CE, et al. New Features for Measuring Disease Activity in Pediatric Localized Scleroderma. *J Rheumatol in press.* 2018;45:1680-8. doi: <https://doi.org/10.3899/jrheum.171381>
13. Schoch J, Schoch B, Davis D. Orthopedic complications of linear morphea: Implications for early interdisciplinary care. *Pediatric Dermatol.* 2018;35:43-6. doi: <https://doi.org/10.1111/pde.13336>
14. Chouri E, Servaas NH, Bekker CPJ, et al. Serum microRNA screening and functional studies reveal miR-483-5p as a potential driver of fibrosis in systemic sclerosis. *J Autoimmun.* 2018;89:162-70. doi: <https://doi.org/10.1007/s00403-019-01991-0>
15. Tenea D. The puzzle of the skin patterns. *Integrative Medicine International.* 2017;4:1-12. doi: <https://doi.org/10.1159/000452949>

Стаття надійшла до редакції
01.06.2020