

ГУ ЛНР «ЛГМУ ИМ. СВЯТИТЕЛЯ ЛУКИ»  
Кафедра педиатрии дополнительного  
профессионального образования и  
пропедевтики педиатрии

**СИНДРОМ ШАРПА**  

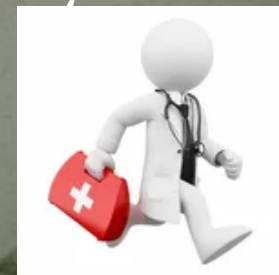
---

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Проф. Давидчук Г.Н.  
Доц. Грабарь И.В.

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- СИНДРОМ ШАРПА - это смешанное заболевание соединительной ткани (СЗСТ) аутоиммунного генеза, проявляющийся сочетанием отдельных признаков склеродермии (СД), дерматомиозита (ДМ), системной красной волчанки (СКВ), ревматоидного артрита (РА) и появлением в высоких титрах антител к растворимому ядерному рибонуклеопротеину U<sub>1</sub>, богатому уридином (U<sub>1</sub>-RNP).



# СИНРОМ ШАРПА

- 1. Термин «СЗСТ», предложен G. Sharp и соавторами в 1972 году.
- 2. Частота встречаемости 1,9-3,8 на 100 000 человек.
- 3. Средний возраст 37 лет.
- 4. Женщины болеют чаще мужчин (4:1, 16:1).



# Диагностика синдрома Шарпа (по критериям Sharp et al., 1972)

- 1. Анти-ENA (экстрагируемый ядерный антиген) антитела специфичности U1-nRNP.
- 2. Клинические проявления двух системных заболеваний:
  - ■ системная красная волчанка;
  - ■ системная склеродермия;
  - ■ миозит;
  - ■ ревматоидный артрит.
- 3. Наличие трех из следующих основных симптомов:
  - ■ синдром Рейно;
  - ■ склеродермия;
  - ■ диффузный отек кисти («одутловатые», припухшие пальцы);
  - ■ проксимальная мышечная слабость (миозит — типичный признак);
  - ■ синовит.



# ЭТИОЛОГИЯ

- Связь с наследственностью: у 66 % больных антитела U1-RNP ассоциируются с HLA-DR4-фенотипом.
- Развитие синдрома Шарпа обусловлено сходством между полипептидом U1-RNP и антигенными детерминантами ретровирусов, в результате чего аутоантитела, вырабатываемые к антигенам экзогенного ретровируса, реагируют с собственным рибонуклеопротеином (молекулярная мимикрия).



# ПАТОГЕНЕЗ

- Антитела к U<sub>1</sub>-RNP проникают в Т-лимфоциты-супрессоры и разрушают их (Alarcon-Segovia Д. 1995г.).
- Пролиферация Т-хелперов, стимулирующих В-лимфоциты, способствует запуску аутоиммунных процессов.
- Основным иммунологическим маркером является стойкое повышение титра АТ к U<sub>1</sub>-RNP, чувствительному к РНК-азе и трипсину, вероятно, связанное с постоянной антигенной стимуляцией и нарушением регуляции клеточного иммунитета.



# Клинический случай

## ЖАЛОБЫ

- Больная О., 16 лет, поступила в кардиоревматологическое отделение ГУ РДКБ ЛНР с жалобами на потерю веса (более 9 кг), боль, припухлость, ограничение движений и утреннюю скованность в голеностопных и межфаланговых суставах рук, коленных суставах, боль в мышцах. Боль и ограничение движений в суставах шеи. Периодически синюшный оттенок кистей, стоп, выпадение волос.



# АНАМНЕЗ

- Болеет около 1 года. В дебюте синовит левого коленного сустава (мама связывает с травмой). Через 1,5 месяца, появились боль, припухлость и ограничение движений в голеностопных суставах. Изменения со стороны межфаланговых суставов кистей беспокоят в течение последних 3-4 месяцев.
- Периодическое повышение температуры тела до субфебрильных и фебрильных цифр без катаральных явлений.
- В терапии самостоятельное применение диклофенака, местных НПВС в виде мазей. За медицинской помощью не обращались. Госпитализирована в отделение впервые.





# ОБЪЕКТИВНОЕ СОСТОЯНИЕ

- Рост-158см, вес-41кг, ИМТ - 16,04
- Общее состояние тяжелое, обусловлено выраженным кожным, мышечным, суставным, болевым синдромами, явлениями эндотоксикоза.
- Кожные покровы бледные, дистальные отделы конечностей гиперемированы с синюшным оттенком, в области пястных костей кисти очаги Готтрона.
- Коленные суставы деформированы, движения в них ограничены, болезненные. Голеностопные суставы, межфаланговые суставы кистей отекающие, движения в них резко болезненные, ограниченные.



# ОБЪЕКТИВНОЕ СОСТОЯНИЕ

- Гипотрофия мышц бедра (больше слева).
- Походка резко нарушена.
- Перкуторно границы легких и сердца в пределах возрастной нормы.
- Аускультативно – в легких – везикулярное дыхание, ЧД – 16 ДД/мин., сердечный ритм правильный, тоны сердца приглушены, органические шумы не выслушиваются. Рс-82уд./мин., АД-110/80 мм.рт.ст..
- Печень у края реберной дуги, периферических отеков нет.



# ПАЦИЕНТКА О., 16 лет



# Результаты лабораторных исследований

Клинический анализ крови:

	Нв (г/л)	Эр*10 <sup>12</sup>	Ht %	L*10 <sup>9</sup>	Эоз %	Пал %	Сегм %	Мон %	Лф %	Тромб*10 <sup>9</sup>	СОЭ мм/ч
1	<b>75</b>	<b>3,2</b>	0,22	<b>3,5</b>	1	1	50	5	43	255	<b>67</b>
2	<b>85</b>	<b>3,0</b>	-	5,7	1	1	59	4	32	265	<b>57</b>

Анализ крови на острофазовые показатели:

	Титр АСЛ-О	СРБ	РФ
норм	63-250 МЕ/мл	до 3,0 мг/л	<12МЕ/мл
1	<b>600</b>	<b>35,1</b>	< 12
2	<b>400</b>	<b>24</b>	отр.

Иммунограмма:

	IgG мг/мл	IgA мг/мл	IgM мг/мл	Цик общ.	Цик крупн.%	Цик средн.%	Цик мелк.%
1	11,24	0,73	0,70	<b>562</b>	18	26	56



# Результаты лабораторных исследований

Биохимический анализ крови:

	Билир	АЛТ	АСТ	Мочев.	креатин	$\alpha$ -амилаз	Общ. белок	Холест. общ.	$\beta$ -липопр	ЛДГ
норма	до 21 мкмоль/л	до 31Е/Л	до 31Е/Л	2,5-8,3 ммоль/л	до 0,106 ммоль/л	до 100 г/л	66-87 г/л	3,0-6,2 ммоль/л	35-55 ед.	до 450 е/л
1	3,6	52,0	70,0	4,4	0,073	55,6	75,2	5,6	40	772
2	6,0	21,0	30,0	7,2	0,065	-	-	6,2	54	542

Коагулограмма:

	Протромб время	АЧТВ	Фибриноген	ПТИ
норма	11-16 сек	32-42 сек	2-4 г/л	До 120%
1	12,5	36	3,99	108



# Результаты лабораторных исследований

- ANA – профиль: SS-A 60: отр.; SS-A 52: отр.; SS-B: отр.; Sm: отр.; RNP/Sm: отр.; Scl-70: отр.; Jo-1: отр.; CENP-B:отр.; Rib,P:отр.;
- Антитела к нативной (двухспиральной) ДНК IgG –187,2 (N до 25МЕ/мл – отр.).
- Антитела к циклическому цитрулиновому пептиду (анти-ЦЦП) – 11,329 (N <20Ед/мл).
- Креатинфосфокиназа (КФК) – 65,1 (N 0-225е/л).
- Скрининг-ANA (антинуклеарные антитела), иммунофлюоресценция (РНИФ) – в реакции иммунофлюоресценции наблюдается смешанное свечение слабой интенсивности (титр 1:100); гранулярное свечение ядер, цитоплазмы клеток и свечение клеток в состоянии митоза, что свидетельствует о наличии антинуклеарных аутоантител.



# Результаты инструментальных исследований

- ЭКГ : синусовая тахикардия, ЧСС 88-98 уд/мин, нормальное положение электрической оси сердца.
- ЭхоКС: размеры камер в норме, сократительная функция не нарушена. ФВ ЛЖ 69%. ПМК I ст. Аномальная хорда в ЛЖ.
- УЗИ органов брюшной полости: печень увеличена в размерах: ПЗР правой доли — 144 мм (+ 20 мм), левой доли — 42 мм, край печени закруглен, контуры ровные, четкие, эхогенность паренхимы равномерно повышена. Поджелудочная железа, селезенка, почки, мочевого пузырь – без грубой органической патологии.



# Результаты инструментальных исследований

- Рентгенография стоп: признаки артрита межфаланговых суставов I-II степени, и первых плюснефаланговых суставов II степени.
- Рентгенография голеностопных суставов: признаки артрита голеностопных суставов I степени .
- Рентгенография кистей с захватом лучезапястных суставов: грубых костно-деструктивных и травматических изменений не выявлено.





# Результаты инструментальных исследований

- Рентгенография коленных суставов: грубых костно-деструктивных и травматических изменений не выявлено. Суставные щели равномерные.
- Рентгенография ОГК: видимые легочные поля без очаговых и инфильтративных теней. Легочной рисунок обогащен. Корни структурны. КД четкие, синусы свободны. Срединная тень не изменена. Границы сердца без особенностей.



# ДИАГНОЗ

- **Основной:** Смешанное заболевание соединительной ткани (синдром Шарпа), начальный период, активная фаза, активность I—II степени с поражением сосудов (синдром Рейно), кожи (индурация), мышц (атрофия мышц), суставов (артрит, контрактуры, склеродактилия).
- **Сопутствующий:** Структурная генерализованная эпилепсия, частые припадки, синдром когнитивных расстройств.



# ЛЕЧЕНИЕ

- Глюкокортикостероиды из расчета 20 мг/сут по преднизолону, аспаркам, плаквенил (6 мг/кг/сут), а также дезагреганты (курантил), препараты, улучшающие микроциркуляцию (пентоксифиллин), миорелаксант центрального действия (мидокалм), перофен, карсил, фолиевая кислота, массаж, ЛФК.
- Была рекомендована диета, обогащенная белком.
- На фоне терапии отмечена позитивная клиническая динамика.



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**

