

бильном состоянии с заключительным диагнозом: «Гемолитическая болезнь новорожденного. Отечно-гемолитическая форма, тяжелое течение. Внутриутробная гепатоспленомегалия с синдромом гиперспленизма. Внутриутробный асцит. Спонтанный разрыв селезенки. Внутрибрюшное кровотечение (спленэктомия, дренирование брюшной полости от 19.01.2013 г.) Геморрагический шок 3 степени. Синдром массивных гемотрансфузий. СПОН: ОРДС, ДН 3 степени. ОПН в стадии восстановления диуреза. Флотирующий тромб в полости правого предсердия (тромболизис 25.01.2013 г., удален катетер с тромбом 28.01.2013 г.), двусторонняя очаговая пневмония. Недоношенность — 35–36 недель. Анемия смешанного генеза. МПС ОАП. Энцефалопатия новорожденного токсико-ишемического генеза, тяжелой степени. Синдром угнетения. Синдром двигательных расстройств».

#### **Заключение**

В ходе анализа данной работы нами отмечен положительный клинический эффект (уменьшение размеров тромба, снижение до

нормы систолического давления в легочной артерии, стабилизация гемодинамики); полное отсутствие нарушений гемодинамики и дыхания; отсутствие системных геморрагических осложнений при проведении тромболитической терапии препаратом «Актилизе» у пациента в тяжелом состоянии в раннем послеоперационном периоде.

#### **БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК**

1. *Kronik, G.* The European cooperative study group on the clinical significance of right heart thrombi / G. Kronik // *Eur Heart J.* — 1989. — Vol. 10. — P. 1046–1059.
2. Importance of transthoracic two-dimensional echocardiography for the diagnosis and management of pulmonary embolism / V. M. Conraads [et al.] // *Eur Heart J.* — 1994. — Vol. 15. — P. 404–406.
3. Life-threatening pulmonary embolism with right-sided heart thrombus / C. d'Ivernois [et al.] // *Chest.* — 1994. — Vol. 105(4). — P. 1291–1292.
4. Transthoracic echocardiography documents prompt resolution of right atrial thrombus after thrombolytic therapy / K. S. Lee [et al.] // *J. American society echocardiography.* — 1992. — Vol. 5. — P. 541–543.
5. *Janssens, U.* Successful thrombolysis of right atrial and ventricle thrombi in a patient with peripartum cardiomyopathy and extensive thromboembolism / U. Janssens, G. Klues, P. Hanrath // *Heart.* — 1997. — Vol. 78. — P. 515–516.

*Поступила 21.01.2014*

**УДК: 616-097-053.2:616.12-002.77**

### **СИНДРОМ ШЕГРЕНА У ДЕТЕЙ**

**С. С. Ивкина, Т. Е. Бубневич, Н. Л. Бильская**

**Гомельский государственный медицинский университет  
Гомельская областная детская клиническая больница**

Синдром Шегрена является хроническим воспалительным аутоиммунным заболеванием с преимущественным поражением экзокринных и, в частности, слюнных и слезных желез. Иммуноопосредованное поражение слюнных и слезных желез приводит к развитию сухости во рту (ксеростомия) и сухости глаз (сухой кератоконъюнктивит), которое происходит в связи с лимфоцитарной инфильтрацией желез. Этот воспалительный процесс в конечном итоге приводит к выраженному повреждению или разрушению желез.

Синдром Шегрена может возникать среди людей разного пола и возраста, но в большинстве случаев заболевание регистрируется у женщин. Средний возраст дебюта заболевания 40 лет, но в редких случаях синдром Шегрена диагностируется у детей.

**Ключевые слова:** синдром Шегрена, аутоиммунное заболевание, дети, слюнные железы, слезные железы, ксеростомия, кератоконъюнктивит, иммунная система.

### **SJÖGREN'S SYNDROME IN CHILDREN**

**S. S. Ivkina, T. E. Bubnevich, N. L. Bilskaia**

**Gomel State Medical University  
Gomel Regional Children's Clinical Hospital**

Sjögren's syndrome is a chronic inflammatory systemic autoimmune disease mainly affecting the exocrine and, particularly, the salivary and lacrimal glands. The immune-mediated attack on the salivary and lacrimal glands leads to the development of dry mouth (xerostomia) and dry eyes (keratoconjunctivitis sicca), which takes place in association with lymphocytic infiltration of the glands. That inflammatory process eventually severely damages or destroys the glands.

Sjögren's syndrome can affect people of either sex and of any age, but most cases occur in women. The average age for the onset is late forties, but in rare cases, Sjögren's syndrome is diagnosed in children.

**Key words:** Sjögren's syndrome, autoimmune disease, children, salivary glands, lacrimal glands, xerostomia, keratoconjunctivitis, immune system.

Первичный синдром Шегрена (болезнь Шегрена, синдром Гужеро, сухой синдром, аутоиммунная экзокринопатия, аутоиммунный эпителиит) — это хроническое аутоиммунное заболевание, которое характеризуется лимфоцитарной инфильтрацией экзокринных желез с наиболее частым поражением слюнных и слезных желез. Первичный синдром Шегрена (ПСШ) — одно из наиболее распространенных системных заболеваний, поражающих 2–3 % взрослого населения. Сведения о распространенности у детей фактически отсутствуют. В Японии, согласно данным S. Fujikawa et al. (1997), заболеваемость синдромом Шегрена составляет 0,04 на 100 тыс. детского населения [1, 2].

Вторичный синдром Шегрена сопутствует другим аутоиммунным заболеваниям (ЮРА, системной красной волчанке (СКВ), системной склеродермии, системным васкулитам, тиреоидиту Хашимота) [1, 3].

Дебют заболевания может быть в любом возрасте, но наиболее типичным является возраст после 30 лет. Среди заболевших преобладают женщины (80–90 %).

Выделяют критерии заболевания:

- сухой кератоконъюнктивит;
- окрашивание эпителия конъюнктивы;
- окрашивание роговицы бенгальским розовым;
- паренхиматозный паротит хронический;
- лабораторные признаки системного аутоиммунного заболевания (ревматоидный фактор (РФ), антинуклеарные антитела, Ro/La-антитела) [1, 2, 3].

Классификация синдрома Шегрена отражает:

- особенности течения (*подострое и хроническое*);
- стадию развития (*начальная, выраженная, поздняя*);
- степень активности (*минимальная, умеренная, высокая*);
- характер клинико-морфологических изменений [1, 4].

Этиология заболевания не известна. К вероятным этиологическим факторам относят хроническую вирусную инфекцию. Обсуждается роль вируса Эбштейна-Барр, цитомегаловируса, ретровирусов [1, 5].

Доказан аутоиммунный механизм развития ПСШ, подтвержденный наличием аутоантител: органоспецифических (к клеткам эпителия слюнных и слезных желез, поджелудочной железы, печени, канальцев почек, бронхов, желудка) и органонеспецифических (ревматоидного и антинуклеарного факторов, антител к кардиолипину, миелопероксидазе, некоторым внутриядерным антигенам — Ro/SS-A, La/SS-B) [4, 5, 6].

Выделяют клинические признаки, связанные с поражением секретирующих эпители-

альных желез (железистые проявления) и внежелезистые (системные) проявления [1, 7].

К основным железистым проявлениям относят поражения слюнных и слезных желез со снижением продукции слюны и слезы.

Поражение слюнных желез с развитием хронического паренхиматозного сиалоаденита — обязательное проявление ПСШ. При этом в патологический процесс вовлекаются все слюнные железы: околоушные, подъязычные, подчелюстные и малые слюнные, однако клинические проявления в наибольшей степени обусловлены поражением околоушных слюнных желез (ОУЖ) [1, 8].

Клинически паренхиматозный паротит проявляется изменением размера слюнных желез и снижением количества слюны в ротовой полости. Ощущение сухости, которое возникает вследствие уменьшения количества слюны, называется ксеростомией. Увеличение слюнных желез может носить двусторонний (наиболее типично) и односторонний характер. Длительное одностороннее увеличение ОУЖ требует исключения лимфомы [9, 10]. У трети больных увеличение ОУЖ развивается постепенно, у 50 % — носит рецидивирующий характер.

Уменьшение количества слюны обусловлено снижением ее продукции слюнными железами и нарушением поступления в ротовую полость. Снижение продукции слюны связано с поражением паренхимы железы, а также с уменьшением количества слюнных желез и нарушением нейрогенной регуляции синтеза слюны. Снижение продукции слюны варьирует от незначительного на ранних стадиях заболевания до выраженного — на поздних. В начальной стадии сухость во рту появляется только при физической нагрузке и волнении. На более позднем этапе сухость становится постоянной, сопровождается потребностью запивать сухую пищу. Ксеростомия создает множество проблем: затруднение проглатывания сухой пищи, невозможность долго разговаривать, изменение вкуса, прогрессирование кариеса, симптомы рефлюкс-эзофагита, беспокойный сон, предрасположенность к кандидозу ротовой полости [7, 9].

При объективном обследовании выявляют ярко гиперемированную слизистую полости рта. Свободной слюны мало, язык сухой, сосочки языка атрофичные, губы покрыты корочками, отмечаются явления ангулярного стоматита, глоссита. Характерно наличие множественного пришеечного кариеса, развитие пародонтоза.

К постоянным клиническим признакам поражения слезных желез при ПСШ относят сухой кератоконъюнктивит (СКК). Среди клинических форм СКК выделяют начальную (сухой хронический кератоконъюнктивит, сухой

хронический блефароконъюнктивит, эпителиальная дистрофия роговой оболочки I ст.), выраженную (эпителиальная дистрофия роговой оболочки II–III ст.) и позднюю (нитчатый кератит, ксероз роговой оболочки). Больные предъявляют жалобы на ощущения рези и жжения, чувство «инородного тела» и «песка» в глазах, появление отделяемого в виде длинных слизистых нитей, светобоязнь. Позднее снижается острота зрения [1, 3].

В патологический процесс вовлекаются экзокринные железы слизистых оболочек других локализаций: верхних и нижних дыхательных путей, ЖКТ, наружных половых органов, кожи. Характерно развитие хронического атрофического ринита, ларингита, фарингита, бронхита. Клинически это проявляется сухостью носоглотки, затруднением глотания, осиплостью голоса, першением в горле, кашлем [1, 4, 6].

Более чем у половины больных отмечаются признаки поражения кишечника. Чаще всего наблюдается склонность к запорам.

Системные проявления включают симптомы поражения суставов, мышц, легких, почек, сосудов, кожи, лимфоидной ткани, нервной системы. У детей при ПСШ отчетливых признаков поражения внутренних органов не выявляется.

Суставной синдром встречается у 42–80 % пациентов. Характерно поражение мелких суставов (реже артрит крупных суставов) с непродолжительной утренней скованностью. Артрит может иметь как стойкий с формированием контрактур, так и непостоянный характер.

В 10–15 % случаев в процесс вовлекаются мышцы с развитием миозита. Миозит, как правило, протекает легко, однако возможно тяжелое течение со значительным повышением уровня креатинфосфокиназы.

Поражение почек отмечаются у 10–15 % больных. Клинические проявления носят стертый характер, отсутствие лечения повышает риск развития нефрокальциноза. Возможно развитие васкулита, что утяжеляет течение болезни и отражает высокую степень активности. Кожный васкулит может протекать в виде рецидивирующей гипергаммаглобулинемической и криоглобулинемической пурпур, а также уртикарного васкулита [1, 7].

Поражение ЦНС встречается в 10–25 % случаев и имеет широкий спектр клинических проявлений [1, 8].

Поражение печени встречается у 5–10 % пациентов и проявляется незначительным увеличением ее размеров, повышением уровня печеночных ферментов, щелочной фосфатазы (70 %) [1, 9].

Лимфаденопатия развивается у большинства больных ПСШ. У 70 % она носит локализованный характер. В процесс вовлекаются

поднижнечелюстные, затылочные, надключичные лимфоузлы. В 5–8 % случаев у больных ПСШ развиваются В-клеточные лимфопролиферативные заболевания: псевдолимфома, В-клеточная лимфома. Лимфомы являются причиной смерти 2/3 больных ПСШ молодого возраста. Лимфомы у больных ПСШ чаще всего локализуются в околоушных железах, легких и шейных лимфатических узлах, реже — в полости рта, слизистой желудка, коже и слезных железах [10].

В общем анализе крови у 1/3 больных выявляют анемию. В большинстве случаев обнаруживается лейкопения и повышение СОЭ. Изменения в общем анализе мочи встречаются редко.

В биохимическом анализе крови выявляют гиперпротеинемию в сочетании с умеренной гипоальбуминемией и значительной гипергаммаглобулинемией, а также гипокалиемию. Возможно незначительное повышение уровня трансаминаз (АЛТ, АСТ).

При иммунологическом исследовании в крови выявляют повышенные титры ревматоидного фактора, антитела к растворимым ядерным антигенам Ro (SS-A), La (SS-B). LE-клетки, антитела к нативной ДНК выявляются редко.

К основным методам, применяемым для диагностики офтальмологических проявлений ПСШ относят тесты Ширмера и окрашивания эпителия конъюнктивы и роговицы бенгальским розовым с последующей биомикроскопией [1, 2, 3].

Наиболее информативным методом диагностики хронического паренхиматозного сиалоаденита является сиалография. УЗИ околоушных слюнных желез относятся к дополнительным методам диагностики.

У исследователей, занимающихся изучением синдрома Шегрена у детей, отсутствует единый подход к лечению этого состояния.

При сухом кератоконъюнктивите применяют закапывания в глаз «искусственных слез», основным компонентом которых является 0,5% раствор метилцеллюлозы. Ксеростомия поддается лечению с трудом. Лучшим методом борьбы остается применение воды, что позволяет облегчить жевание.

В случаях тяжелого системного васкулита, при увеличении лимфатических узлов и селезенки, нарастании размеров слюнных желез назначают кортикостероиды (с 30–40 мг преднизолона в день), часто в сочетании с циклофосфамидом или азатиоприном. Лечение проводится длительно, на протяжении нескольких лет. В тяжелых случаях возможна пульстерапия при сочетании с плазмаферезом или гемосорбцией [1, 8, 9].

В качестве иллюстрации приведем собственное наблюдение случая синдрома Шегрена у ребенка.

Девочка двух лет впервые поступила в кардиоревматологическое отделение (КРО)

Гомельской областной детской клинической больницы (ГОДКБ) 5 ноября 2012 г. с жалобами на затруднение носового дыхания, увеличение слюнных желез, увеличение всех групп лимфатических узлов. Из анамнеза жизни: ребенок от первой беременности, преждевременных родов в сроке 36 недель. Перенесла врожденную пневмонию. В течение двух лет росла и развивалась по возрасту. Привита согласно календарю профилактических прививок. В феврале 2012 г. перенесла двустороннюю пневмонию.

Из анамнеза заболевания: больна с июля 2012 г. когда на фоне рецидивирующего фурункулеза появилась лихорадка, увеличение лимфатических и слюнных желез. В августе 2012 г. проходила обследование в РНПЦРМ и ЭЧ г. Гомеля по поводу генерализованной лимфаденопатии.

В ОАК наблюдался лейкоцитоз — до  $19 \times 10^9/\text{л}$ , эозинофилия — до 12 %, увеличение СОЭ — до 60 мм/ч, снижение уровня гемоглобина — до 97 г/л.

В протеинограмме: увеличение общего белка — до 102 г/л, диспротеинемия: альбумины — 44,88 г/л,  $\alpha_1$  — 2,04 г/л,  $\alpha_2$  — 6,02 г/л,  $\beta$  — 6,94 г/л,  $\gamma$ -глобулины — 42,23 г/л. Уровень циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) — 407 ед. Выявлен повышенный уровень РФ — до 67,81 Ме/мл.

ИФА ВИЧ — отрицательный. Анализ крови на LE-клетки — отрицательный. Молекулярно-биологическое исследование: обнаружена ДНК вируса Эбштейн-Барр; ДНК вируса простого герпеса, цитомегаловируса не обнаружено. Вирусологическое исследование крови: ДНК вируса гепатита В, РНК вируса гепатита С не выявлено.

Учитывая анамнез, клинические, лабораторные изменения исключалось лимфопролиферативное заболевание. Биопсия лимфоузла шеи — убедительных данных о лимфогранулематозе не получено. Цитологическое и патогистологическое исследование биоптата: реактивная неспецифическая фолликулярная лимфаденопатия.

В иммунограмме: Т-лимфоциты CD3+ 46,2 % (N 58–85), активированные Т-лимфоциты CD3+HLA-DR+ 0,4 % (N 3–15), снижение уровня Т-супрессоров, повышение соотношения Тх/Тс 5,2 % (N 0,6–2,3), значительное повышение уровня IgG 41,4 г/л (N 7–16), снижение IgA 0,38 г/л (N 0,7–4,0). В миелограмме изменений не наблюдалось.

По результатам УЗИ внутренних органов: увеличение правой доли печени 96 мм (N до 75), ПЗР 83 мм (N до 65), селезенка 80×32 мм (N до 60), в воротах печени и селезенки определяются лимфоузлы размером до 2,5 см.

УЗИ сердца: функционирующее овальное окно.

По результатам УЗИ шейных лимфоузлов: увеличение в размере — до 3,6 см, выраженная неоднородность.

По результатам УЗИ слюнных желез: увеличение до 5×2,8 см, структура не однородная с крупными гипозоногенными участками.

КТ органов грудной и брюшной полости: гиперплазия внутригрудных и брюшных лимфоузлов.

Учитывая отрицательную динамику лабораторных анализов и стойкие изменения, выявленные в ходе инструментального исследования, ребенок был направлен для дальнейшего обследования в РНПЦ ДОГ г. Минска.

В сентябре 2012 г. девочка обследована в РНПЦ ДОГ г. Минска. По результатам обследования выставлен диагноз: «Генерализованная лимфаденопатия. Системное заболевание соединительной ткани. СКВ?».

Ребенку дважды проводилась потовая проба: в связи с малым количеством пота оценить тест невозможно. Выявлен повышенный уровень РФ — до 179 Ме/мл. Серологическое исследование крови на гельминтозы (токсокароз, трихинеллез, эхинококкоз, тениидоз), микоплазму, токсоплазму, туляремию, цитомегаловирус, вирус простого герпеса: результат отрицательный. Пересмотрена гистология лимфоузлов: фолликулярная гиперплазия, расширение синусов, инфильтрация палочкоядерными лейкоцитами. Морфологическая картина реактивной гиперплазии. Иммунологическое исследование периферической крови: Т-лимфоциты CD3+ 47,4 % (N 58–85), активированные Т-лимфоциты CD3+HLA-DR+ 1,6 % (N 3–15), Т-супрессоры/цитотоксические CD4-CD8+ 7,3 % (N 18–45), снижение уровня Т-супрессоров, повышение соотношения Тх/Тс 5,2 % (N 0,6–2,3), В-лимфоциты CD19+ 27,5 % (N 7–20), дважды негативные Т-лимфоциты CD3+CD4-CD8-TCR $\beta$  2,2 % (N до 1), функционально незрелые В-лимфоциты CD19+CD21 — 36,8 % (N до 15), IgA 0,42 г/л (N 0,7–4,0). Дополнительно определялись изогемагглютинины группы крови 0(1)+ а 1:16 (1:16–1:128), в 1:8 (1:8–1:64). Учитывая резкое снижение CD8+ Т-лимфоцитов, было выполнено определение внутриклеточной экспрессии белка ZAP-70 в CD8+ и CD4+ лимфоцитах: экспрессия не нарушена. Также дополнительно определяли экспрессию HLA A.B.C. на Т-лимфоцитах, внутриклеточное окрашивание на перфорины и гранзимы в CD8+ Т-лимфоцитах и натуральных киллерах: экспрессия не нарушена.

Консультирован в РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии: исключен туберкулез.

На момент поступления в КРО состояние тяжелое за счет выраженных симптомов интоксикации. Кожа бледная, сухая, геморрагическая сыпь на нижних конечностях. Резко увеличены слюнные железы с обеих сторон, плотные, при пальпации безболезненные. Видимые слизистые сухие, губы ярко гиперемированы, трещины на губах, гипертрофия со-

сочков языка, гипертрофия небных миндалин. Затруднение дыхания через нос. Увеличение всех групп лимфоузлов до 1,5 см, плотные, безболезненные при пальпации, не спаяны между собой и окружающими тканями. В легких дыхание жесткое, проводится, хрипов нет, ЧД — 26 в мин. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке и в 5-точке, ЧСС — 102 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3,0 см, селезенка +2,0 см. Рост 89 см, вес 13 кг.

В ходе обследования в КРО ГОДКБ выставлен диагноз: «Болезнь Шегрена, подострое течение, активность III степени. Хронический двусторонний паротит, лимфаденопатия, васкулит, гепатоспленомегалия».

Ребенку проводилось лечение: преднизолон 60 мг/сут внутривенно, далее метилпреднизолон — 6 мг/сут, дипиридамол — 0,025 г/сут, фолиевая кислота — 1 мг/сут, фенкарол.

На фоне проводимой терапии наблюдалась положительная динамика: снизилась СОЭ — до 25 мм/ч, увеличился уровень гемоглобина — до 115 г/л, снизился уровень общего белка — до 85 г/л. Самочувствие улучшилось. Кожа очистилась, высыпаний нет. Отмечалось значительное уменьшение периферических лимфоузлов, увлажнение слизистых; сокращение в размерах печени — до +1,5 см, селезенка не пальпируется.

Далее девочка наблюдалась амбулаторно кардиологом. В качестве базисной терапии ребенок получал медрол — 6 мг/сут. Под контролем ОАК, Б/хАК проводилось постепенное снижение дозы.

Самочувствие оставалось хорошим, состояние стабильным до августа 2013 г., в начале сентября самочувствие ухудшилось, появилась боль, ограничение движений в правом тазобедренном суставе, хромота, повышение температуры до 39 °С. Девочка госпитализирована в ДХО ГОКБ 18.09.13 г. с подозрением на острый гематогенный остеомиелит шейки правого бедра. 18.09.13 г. проведено оперативное вмешательство: остеоперфорация шейки правого бедра, гнойного отделяемого и отделяемого под давлением не было получено, были взяты исследования на бактериоскопию, посев на флору и чувствительность к антибиотикам (результаты отрицательные). Внутрикостно введен гентамицин.

В ходе обследования в ОАК: нейтрофильный лейкоцитоз —  $17,4 \times 10^9 - 12,8 \times 10^9$ /л, п — 1–8 %, с — 55 %; тромбоциты — до  $470 \times 10^9$ /л, СОЭ — 25–10 мм/ч. В Б/х АК: общий белок — 86,3 г/л, гамма-глобулины — 34,6 %, РФ — отр, серомукоид — 0,28, СРБ — отр, ЦИК — 406 ед.

Рентгенограмма тазобедренных суставов: в проекции шейки правого бедра отмечается разрежение костной ткани.

Проведена проба Манту: реакция отрицательная, консультирована фтизиоортопедом: данных о костном туберкулезе не получено.

Консультирована областным кардиоревматологом: рекомендован перевод в КРО У «ГОДКБ» для дальнейшего лечения.

Проведено лечение: дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами, антибактериальная терапия — цефотаксим, амикацин, линкомицин; ибупрофен.

В возрасте 3 лет девочка повторно поступила на лечение в КРО У «ГОДКБ», где находилась с 11.10. по 01.11.2013 г. с диагнозом: «Болезнь Шегрена, активность II степени, хронический околоушной и подчелюстной сиалоадент, лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, суставной синдром».

При поступлении состояние средней степени тяжести за счет суставного синдрома. Кожа бледная, чистая, сухая. Шейные лимфоузлы — до 1,5 см, безболезненные, не спаяны с окружающей тканью. Видимые слизистые чистые. Отмечалось ограничение движений в правом тазобедренном суставе, нарушение походки, утренняя скованность, хромота. В легких дыхание везикулярное, ЧД — 24 в мин. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке и в 5-точке, ЧСС — 90 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,0 см селезенка не пальпируется. Последний год принимала медрол —  $\frac{3}{4}$  таб./сут. (3 мг).

Проведено обследование: ОАК: лейкоциты —  $19,2 \times 10^9 - 13,6 \times 10^9$ /л, СОЭ — 15–6 мм/ч, нормализовался уровень гемоглобина, тромбоцитов. Б/х АК: общий белок — 81,1 г/л, уровень СРБ, сергликоидов, РФ, а также другие показатели — в норме. Анализ крови на LE-клетки — отрицательный. ЦИК — 221 ед.

УЗИ слюнных желез: околоушные железы справа — 27×16 мм, слева — 26×16 мм; подчелюстные справа — 17×6 мм, слева — 18×7 мм; подъязычная — 12×4×5 мм, эхогенность — норма, эхоструктура — среднеэхогенная. УЗИ-признаки хронического околоушного и подчелюстного сиалоаденита.

УЗИ шейных лимфоузлов: определяются все группы шейных лимфоузлов овальной формы с повышенной эхогенностью ворот, расположены цепочкой — от 4×2,5 до 11×4,4 мм. Заключение: увеличение шейных лимфоузлов.

УЗИ тазобедренных суставов: без патологии.

По результатам УЗИ внутренних органов: увеличение правой доли печени — 94 мм (N до 75), ПЗР 71 мм (N до 65), селезенка — 76×28 мм (N до 60). В сравнении с предыдущими исследованиями динамика положительная.

Девочка консультирована офтальмологом, ЛОР-врачом, стоматологом, гинекологом: патологии не выявлено.

Ребенок получал лечение: усилена базисная терапия: преднизолон — 90 мг/сут в течение 3 дней в/в, далее метилпреднизолон —

8 мг/сут, метотрексат — 2,5 мг/неделю, фолиевая кислота, аспаркам.

За время пребывания в стационаре наблюдалась умеренная положительная динамика. Увеличился объем движений в правом тазобедренном суставе, однако сохраняется утренняя скованность, изменение походки. Кожа бледная, чистая. Шейные лимфоузлы — до 1,0 см, безболезненные, не спаяны с окружающей тканью. Видимые слизистые чистые. В легких дыхание везикулярное, ЧД — 24 в мин. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке и в 5-точке, ЧСС — 90 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. При выписке рост 98 см, вес 13 кг.

Рекомендовано продолжить наблюдение кардиологом; продолжить лечение: медрол — 8 мг/сут не менее 3 месяцев с постепенной отменой, метотрексат — 2,5 мг/неделю (понедельник) длительно, фолиевая кислота — 1 мг/сут, препараты калия чередовать с приемом препаратов кальция. Контроль ОАК, Б/хАК 1 раз в месяц. Домашний режим на время гормональной терапии.

Рассматриваемый случай представляет интерес, учитывая частоту возникновения синдрома Шегрена у детей. Знание клинических прояв-

лений данного заболевания, вероятность раннего дебюта дают возможность своевременного назначения патогенетической терапии, которая приводит к положительному эффекту и значительно улучшает качество жизни пациентов.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Васильев, В. И. Синдром Шегрена: рук-во для врачей / В. И. Васильев, В. Г. Лихванцева, Т. Н. Сафонова. — М., 2013. — 600 с.
2. Кузьмина, Н. Н. Современный взгляд на синдром Шегрена у детей / Н. Н. Кузьмина, Д. Л. Алексеев, В. И. Васильев // Лечащий врач. — 2005. — № 6. — С. 14–15.
3. Мартусевич, Н. А. Первичный синдром Шегрена: диагностика и дифференциальная диагностика / Н. А. Мартусевич // Медицинские новости. — 2005. — № 1. — С. 7–8.
4. Voulgarelis, M. Pathogenetic mechanisms in the initiation and perpetuation of Sjögren's syndrome / M. Voulgarelis, A. G. Tzioufas // Rheumatology. — 2010. — № 6. — P. 529–537.
5. The complexity of Sjogren's syndrome: Novel aspects on pathogenesis / R. Jonsson [et al.] // Immunol. Lett. — 2011. — № 9. — P. 141.
6. Nocturne, G. Advances in understanding the pathogenesis of primary Sjogren's syndrome / G. Nocturne, X. Mariette // Rheumatology. — 2013. — № 9. — P. 544–556.
7. Васильев, В. И. Избранные лекции по клинической ревматологии / В. И. Васильев, М. В. Симонова, Т. Н. Сафонова. — М.: Медицина, 2001. — С. 112–131.
8. Delaleu, N. Sjögren's syndrome / N. Delaleu, R. Jonsson, M. M. Koller // Eur. J. Oral Sci. — 2005. — № 113. — P. 101–113.
9. Клиническая ревматология: рук-во для практических врачей / под ред. В. И. Мазурова. — СПб.: Фолиант, 2001. — с. 416.
10. Васильев, В. И. Лимфопролиферативные заболевания при болезни Шегрена / В. И. Васильев, Н. А. Пробатова, Н. Н. Тупицын и соавт. // Онкогематология. — 2007 — № 3. — С. 16–26.

Поступила 03.06.2014

## НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ

УДК 616.31+616.313]-006.6:- 089.844(476)

### МЕТОД ВНУТРИРОТОВОЙ V-ОБРАЗНОЙ РЕЗЕКЦИИ ЯЗЫКА ПРИ РАКЕ С ОДНОМОМЕНТНОЙ ГЛОССОПЛАСТИКОЙ

В. В. Аничкин, В. В. Татчихин

Гомельский областной клинический онкологический диспансер

**Цель:** разработать метод резекции языка с одномоментной глоссопластикой при раке слизистой оболочки передней трети тела языка.

**Материал.** В основу работы положены результаты хирургического лечения 5 пациентов с локализацией рака в передней трети тела языка. Разработан принципиально новый метод резекции передней трети тела языка. Устранение пострезекционного дефекта осуществляется слизисто-мышечными лоскутами из остатков языка с восстановлением объемной симметрии неоязыка.

**Заключение.** Использование для пластического замещения дефекта собственных тканей языка сводит до минимума травматизм данной операции. Сохранение иннервации и восстановление структуры определяют хороший функциональный эффект предлагаемого метода глоссопластики.

**Ключевые слова:** рак языка, резекции языка, дефект языка.

### THE METHOD OF INTRAORAL V-SHAPED GLOSSECTOMY IN CANCER WITH SINGLE-STAGE GLOSSOPLASTY

V. V. Anichkin, V. V. Tatchikhin

Gomel Regional Clinical Oncologic Clinic

**Objective:** to develop a method of glossectomy with single-staged glossoplasty in cancer of the mucous membrane of the front one-third part of the tongue.