

А.Б. Сугак, Е.И. Алексеева, И.В. Дворяковский

НИИ педиатрии НЦЗД РАМН, Москва

## Возможности эхокардиографии в диагностике поражений сердца у детей с системной красной волчанкой

### Контактная информация:

Сугак Анна Борисовна, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2/62, тел.: (499) 132-26-01

Статья поступила: 30.04.2010 г., принята к печати: 07.06.2010 г.

Поражение сердца при системной красной волчанке (СКВ) встречается примерно у половины пациентов, однако в большинстве случаев оно протекает со стертой клинической симптоматикой и выявляется лишь при инструментальном обследовании. В исследовании проанализированы 40 детей с СКВ и 40 — условно здоровых. Признаки поражения перикарда выявлены у 50% пациентов с СКВ, поражение клапанов сердца (аортального и митрального) — у 23%, гипертрофия миокарда левого желудочка сердца — у 33%, расширение его полости — у 20%, нарушение диастолической функции — у 12,5%, снижение сократимости миокарда — у 15%. В целом у обследованных детей и подростков с СКВ признаки поражения миокарда отмечались чаще, а вальвулита — реже, чем это описано у взрослых пациентов. Выявленные отличия в структуре поражения сердца могут отражать особенности течения болезни в детском возрасте.

**Ключевые слова:** дети, системная красная волчанка, эхокардиография, перикардит, миокардит, эндокардит.

Системная красная волчанка (СКВ) — хроническое системное иммунное аутоагрессивное заболевание, при котором образующиеся органонеспецифические аутоантитела и иммунные комплексы приводят к развитию иммуногенного воспаления в разных органах. Поражение сердца (перикардит, миокардит, эндокардит) при СКВ встречается примерно у половины пациентов [1–3], однако в большинстве случаев оно протекает со стертой клинической симптоматикой и выявляется

лишь при инструментальном обследовании (электро- и эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии, ангиографии).

В последние годы доказано, что при СКВ происходит ускоренное развитие атеросклероза, приводящее к поражению коронарных артерий и инфаркту миокарда [2, 4, 5]. Сердечно-сосудистые заболевания, обусловленные атеросклерозом и тромботическими осложнениями, занимают одно из первых мест (примерно

A.B. Sugak, Ye.I. Alekseyeva, I.V. Dvoryakovskiy

Scientific Center of Pediatrics, Scientific Center of Children's Health, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

## Opportunities of echocardiography in diagnostics of heart lesions in children with systemic lupus erythematosus

Heart lesions in systemic lupus erythematosus (SLE) are detected in a half of patients, but in most cases it has no clear clinical symptoms and can be revealed only during instrumental diagnostics. 40 children with SLE and 40 conditionally healthy children were examined in this study. The signs of pericardium lesion were detected in 50% of children with SLE, cardiac valves (aortal and mitral) — in 23% of patients, hypertrophy of myocardium of left ventricle — in 33%, dilatation of its camera — in 20%, disorders of diastolic function — in 12,5%, and decrease of contractility of myocardium — in 15%. In total, the signs of myocardium lesions were detected in children and adolescents with SLE more frequently, and valvulitis — rarely than in adults (according to literature data). Revealed differences in heart structure may reflect peculiarities of disease in children and adverse effects of immunosuppressive therapy.

**Key words:** children, systemic lupus erythematosus, echocardiography, pericarditis, myocarditis, endocarditis.



у 1/3 пациентов) в структуре летальности при СКВ [5, 6]. Аутоантитела при этом заболевании могут воздействовать на все структуры сердца, непосредственно поражая ткань-мишень или являясь триггером воспалительного процесса [2]. Наиболее часто в патологический процесс вовлекается перикард, реже — клапанный эндокард и миокард [1–3]. Клиническая картина СКВ у детей отличается более острым началом и тяжелым течением болезни с ранней и бурной генерализацией и менее благоприятным исходом, чем у взрослых. Вместе с тем у детей реже встречаются вальвулиты [1, 7]. Практически все исследователи отмечают, что распространенность сердечной патологии, обнаруженной посмертно, как правило, выше установленной при жизни [8, 9]. Это свидетельствует о необходимости целенаправленного поиска поражений сердца у больных СКВ для раннего их выявления, в том числе у пациентов без клинической симптоматики.

За последние десятилетия успехи в лечении позволили увеличить продолжительность и качество жизни пациентов с СКВ. С другой стороны, значительно улучшились возможности различных методов визуализации. Оба фактора могут изменить представления о распространенности и структуре патологии сердца при СКВ. Эхокардиография (ЭхоКГ) является наиболее широко используемым неинвазивным методом, позволяющим выявить поражение перикарда и клапанов сердца, оценить систолическую и диастолическую функцию, установить наличие легочной гипертензии [10]. У детей визуализация сердечных структур при трансторакальном исследовании, как правило, лучше, чем у взрослых, что в большинстве случаев позволяет избежать дополнительных инвазивных исследований. Однако до сих пор не разработаны четкие ультразвуковые диагностические критерии поражения перикарда и миокарда левого желудочка (ЛЖ) сердца у детей, что приводит к значительному разбросу данных о распространенности указанной патологии. Практически отсутствуют исследования, посвященные изучению структурно-функциональных характеристик миокарда у пациентов детского возраста с СКВ.

Целью настоящего исследования явилось изучение возможностей современных ультразвуковых технологий в ранней прижизненной диагностике поражения сердца у детей с СКВ.

#### ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

В сплошное исследование включали всех детей с СКВ, поступавших в ревматологическое отделение НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН в период с 2005 по 2010 г. Диагноз СКВ устанавливали в соответствии с критериями Американской коллегии ревматологов [11], диагноз «антифосфолипидный синдром» — по критериям международной группы экспертов (Miyakis S. и соавт., 2006 г.) [12].

Контрольную группу составили 40 условно здоровых детей, сопоставимых с пациентами основной группы по полу и возрасту, находившихся в НИИ педиатрии НЦЗД РАМН по поводу плановых малых хирургических вмешательств и не имевших признаков поражения сердечно-сосудистой системы по дан-

ным клинического осмотра, результатам ЭхоКГ и ЭКГ обследования.

При включении в исследование регистрировали возраст детей, пол, рост, массу тела. Площадь поверхности тела (ППТ, м<sup>2</sup>) рассчитывали по формуле Du Bois:  $ППТ = M^{0,425} \times P^{0,725} \times 71,84 \times 10^{-4}$ , где М — масса тела (кг), Р — рост (см). Индекс массы тела (ИМТ, кг/м<sup>2</sup>) рассчитывали по формуле:  $ИМТ = M/P^2$ , где М — масса тела (кг), Р — рост (м).

Клинико-лабораторное обследование пациентов с СКВ включало оценку активности и длительности болезни, определение маркеров воспаления в крови (СОЭ, число лейкоцитов, уровень С-реактивного белка и фибриногена в сыворотке крови), определение специфических антител (антинуклеарный фактор, антикардиолипидные антитела, антитела к одно- и двухцепочечной ДНК).

ЭхоКГ исследования осуществляли на ультразвуковых диагностических аппаратах Sonos 5500 (Agilent Technologies) и Sequoia 512 (Siemens) мультисекторными датчиками по стандартной методике. Измерения размеров ЛЖ сердца проводили в М-режиме в продольной парастернальной позиции, исследование кровотока — в режиме цветового, импульсного и непрерывно-волнового доплера, оценку состояния перикарда и клапанов сердца — в В-режиме. Небольшую регургитацию 0–I степени на трикуспидальном, легочном и митральном клапанах без структурных изменений створок считали физиологической, любую регургитацию на аортальном клапане — патологической. При оценке состояния перикарда регистрировали величину сепарации листков перикарда по передней и задней поверхностям сердца в фазу диастолы в продольной парастернальной позиции и в позиции по короткой оси сердца на уровне папиллярных мышц в В-режиме, а также сумму этих величин. Незначительным считали перикардиальный выпот с суммой сепарации листков перикарда до 5 мм, умеренным — с суммой сепарации 5 мм и более [13].

Для оценки архитектоники ЛЖ сердца измеряли конечную диастолическую толщину межжелудочковой перегородки (МЖП, см), конечный систолический (КСР, см) и конечный диастолический (КДР, см) размеры (диаметры) ЛЖ, конечную диастолическую толщину задней стенки ЛЖ (ТЗС, см). Рассчитывали конечный систолический (КСО, мл) и конечный диастолический (КДО, мл) объемы ЛЖ по формуле L. Teicholz:  $КСО = [7/(2,4 + КСР)] \times КСР^3$  и  $КДО = [7/(2,4 + КДР)] \times КДР^3$ ; диастолический индекс:  $ДИ = КДО/ППТ$ , мл/м<sup>2</sup>; массу миокарда (ММ, г) — по формуле R. V. Devereux:  $ММ = 0,81 \times [1,04 \times (МЖП + ТЗС + КДР)^3 - КДР^3] + 0,06$ . Массу миокарда ЛЖ индексировали с учетом роста ( $ИММ = ММ/рост^{2,7}$ , г/м<sup>2,7</sup>) в соответствии с рекомендациями S. R. Daniels и соавт., что позволяло минимизировать различия, связанные с возрастом, полом и наличием избыточной массы тела [14].

Для оценки систолической функции ЛЖ сердца регистрировали частоту сердечных сокращений (ЧСС, уд/мин), рассчитывали фракцию выброса:  $ФВ = (КДО - КСО)/КДО, \%$ ; ударный объем:  $УО = КДО - КСО$ , мл; минутный объем:  $МО = УО \times ЧСС$ , л/мин; сердечные индексы:  $МО/ППТ$ , л/мин/м<sup>2</sup> и  $МО/масса\ тела$ , л/мин/кг.





Диастолическую функцию ЛЖ сердца оценивали при доплеровском исследовании трансмитрального кровотока; регистрировали скорость раннего (Е, м/с) и позднего (А, м/с) диастолического наполнения ЛЖ, рассчитывали их отношение (Е/А). Нарушение диастолической функции по 1-му типу диагностировали при снижении отношения скоростей раннего и позднего диастолического наполнения ЛЖ (критерии см. ниже).

Статистический анализ полученных данных проводили с помощью программы STATISTICA 5.0 (StatSoft Inc.). В связи с тем, что распределение значений большинства количественных показателей характеризовалось как непараметрическое, данные представлены в виде медианы (25-й; 75-й процентиль). Проверку гипотез о равенстве средних в независимых группах проводили с помощью U-теста Манна–Уитни. Связь учтенных в исследовании количественных показателей изучали с помощью корреляционного анализа с вычислением коэффициента корреляции по Спирмену. Дискретные признаки представлены в виде частот (в %). Анализ различий частот в сравниваемых группах выполнен с помощью критерия Пирсона  $\chi^2$ , при числе наблюдений в одной из ячеек таблицы 2×2 менее 5 — с помощью точного критерия Фишера. Различия считали статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В исследование было включено 40 детей с СКВ в возрасте от 6 до 17 лет. Из них 15 (37,5%) пациентов поступили впервые для уточнения диагноза и выработки тактики лечения, у 25 (62,5%) детей диагноз был установлен ранее.

Как видно из таблицы 1, большинство пациентов с СКВ (85%) составляли девочки. Особенности полового и возрастного состава основной группы отражают эпидемиологию болезни — подъем заболеваемости СКВ у детей отмечается с 8–9 лет и достигает максимальных показателей к 13–14 годам; соотношение между девочками и мальчиками среди больных в возрасте до 15 лет составляет в среднем 4,5:1 [1]. Различий по возрасту между детьми основной и контрольной групп не выяв-

лено. Вместе с тем у пациентов с СКВ были выше масса тела и ИМТ, а рост — ниже. Эти данные свидетельствуют о высокой распространенности среди детей с СКВ синдрома Кушинга: он диагностирован у 30 (75%) пациентов.

Признаки поражения перикарда обнаружены у 20 (50%) пациентов с СКВ. У 11 (55%) из них отмечен незначительный по объему перикардиальный выпот с суммой сепарации листков перикарда по передней и задней поверхностям сердца менее 5 мм, в 6 случаях сопровождавшийся уплотнением и/или утолщением листков перикарда. У 8 (40%) детей перикардиальный выпот был умеренным с суммой сепарации листков от 5 до 12 мм, в 5 случаях выпот сочетался с уплотнением и/или утолщением листков перикарда. У 9 детей при наличии выпота жидкость располагалась преимущественно по передней поверхности, у остальных — преимущественно по задней поверхности или равномерно по контуру сердца. Во всех случаях выпот был анэхогенным. У 1-й девочки (5%) уплотнение и утолщение листков перикарда не сопровождалось обнаружением выпота. В целом изменения листков перикарда обнаружены у 12 (60%) больных. Таким образом, для пациентов с СКВ характерны наличие незначительного или умеренного перикардиального выпота, уплотнение листков перикарда и их параллельное движение в М-режиме (рис. 1; А, Б). Случаев тампонады сердца и признаков констриктивного перикардита у обследованных не зарегистрировано.

При сопоставлении результатов ЭхоКГ исследования сердца и клинично-лабораторных данных у детей с СКВ установлено, что пациенты с признаками поражения перикарда были старше — медиана 15,3 (9,7; 17,2) года, с меньшей длительностью болезни 1,3 (0,3; 7,5) года, чем пациенты без указанных признаков, — соответственно, 13,8 (9,4; 17,3) и 2,9 (0,7; 8,3) лет ( $p < 0,01/0,05$ ). Связи признаков поражения перикарда с показателями активности болезни (степенью ее активности, величиной СОЭ) не выявлено.

Перикардит — самое частое поражение сердца при СКВ как у детей, так и у взрослых; по данным разных авторов, оно встречается у 6–60% пациентов [1, 3, 10].

Таблица 1. Характеристика детей, включенных в исследование

Показатель	Контрольная группа (n = 40)	Больные СКВ (n = 40)
Мальчики/девочки	6/34	6/34
Возраст, годы	13,6 (12,1; 15,1)	13,9 (12,0; 15,9)
Масса тела, кг	46,5 (41,5; 53,8)	50,0 (40,5; 57,5)*
Рост, см	160 (152; 165)	152 (140; 160)*
ППТ, м <sup>2</sup>	1,48 (1,34; 1,56)	1,46 (1,25; 1,58)
ИМТ, кг/м <sup>2</sup>	18,8 (16,7; 20,3)	21,7 (19,2; 23,5)*
Длительность болезни, годы	–	1,5 (1,0; 2,9)

Примечание.

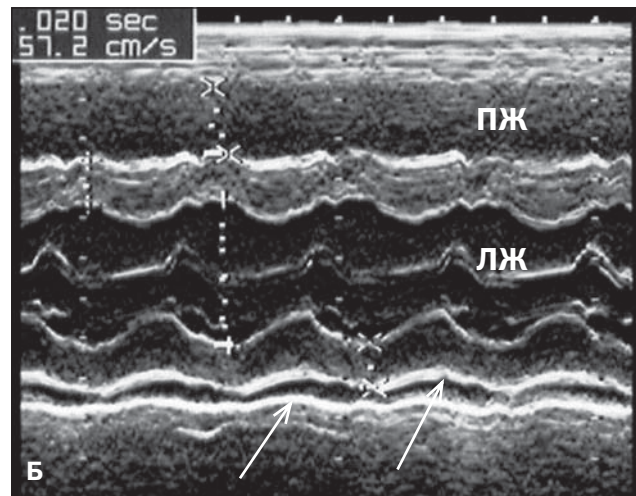
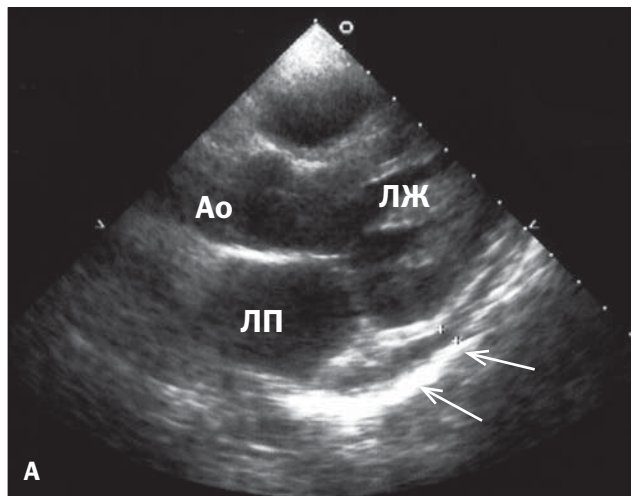
ППТ — площадь поверхности тела; ИМТ — индекс массы тела;

\* —  $p < 0,001$  по сравнению с показателем в контрольной группе.





**Рис. 1.** Перикардит при СКВ: листки перикарда уплотнены, незначительно утолщены (стрелки), небольшая сепарация листов перикарда по задней поверхности сердца (5 мм) сохраняется в фазу диастолы (А — продольная парастернальная позиция В-режим, Б — М-режим)



*Примечание.*

Ао — аорта; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие.

Вместе с тем изменения перикарда выявляют при СКВ гораздо чаще — в 50–100% случаев, чем при аутопсии [8–10]. Обычно перикардит протекает клинически малосимптомно и даже бессимптомно, но у некоторых больных в остром периоде могут быть боли в области сердца, при аускультации выслушивается шум трения перикарда [1–3]. Перикардит при СКВ может быть сухим или выпотным, обычно — с упорно рецидивирующим течением. В редких случаях при массивном выпоте возможна угроза тампонады сердца, а при констриктивном перикардите могут сформироваться спайки в перикардиальной полости [1, 2, 10]. Некоторые исследователи отмечают, что у детей с СКВ чаще встречается утолщение листков перикарда без выпота [7, 15]. В настоящем исследовании, напротив, перикардиальный выпот встречался чаще, чем утолщение листков перикарда без выпота. Данные нашего исследования подтверждают хронический характер поражения перикарда при СКВ — у половины детей выпот располагался преимущественно по передней поверхности сердца, что может быть обусловлено наличием спаек в полости перикарда в результате рецидивирования воспалительного процесса.

Поражение клапанов сердца выявлено у 9 (23%) пациентов с СКВ: у 6 детей был поражен аортальный клапан, у 2 — митральный, у 1 ребенка были поражены 2 клапана — аортальный и митральный. В большинстве случаев (7 детей) отмечались уплотнение и краевое утолщение створок, сопровождавшееся у 6 детей регургитацией 0–I степени, и у 1 ребенка — без регургитации. Изменений архитектоники и показателей систолической и диастолической функции ЛЖ у этих пациентов не выявлено. У 2-х детей обнаружены изменения клапанов с умеренными нарушениями гемодинамики — у мальчика с утолщением створок аортального клапана

отмечалась регургитация II–III степени (рис. 2; А, Б), у девочки с утолщением створок митрального клапана — регургитация I–II степени. У обоих детей были выявлены дилатация камеры ЛЖ с увеличением диастолического индекса > 72,3 мл/м<sup>2</sup> и гипертрофия стенок ЛЖ с увеличением ИММ > 36,1 г/м<sup>2,7</sup> (о критериях см. ниже).

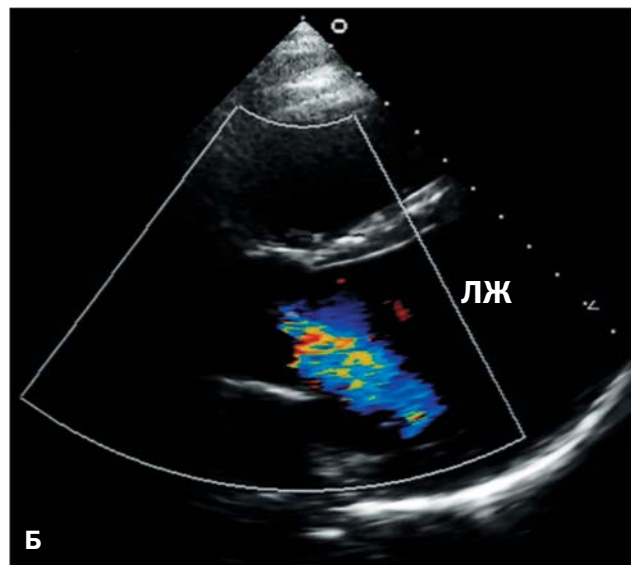
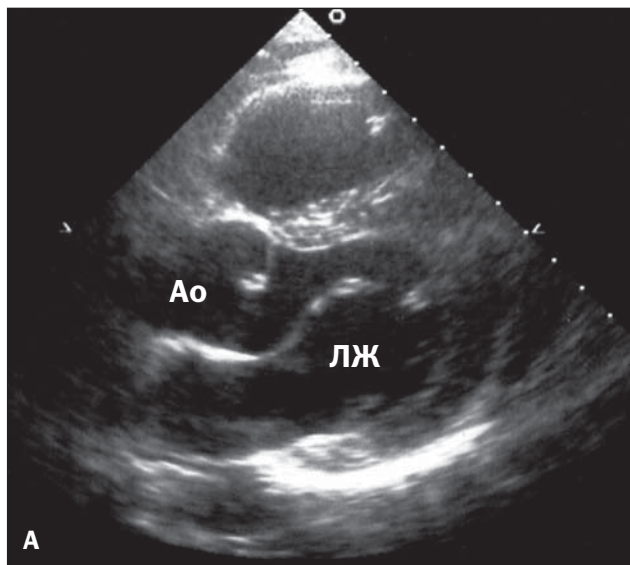
Классическое поражение сердца при СКВ — бородавчатый эндокардит Либмана–Сакса — у детей встречается не так часто, как у взрослых, и в основном протекает субклинически [1–3]. Морфологически он характеризуется образованием узелков фибриноидного некроза на базальной части створок митрального и аортального клапанов. ЭхоКГ описывает 2 типа структурных изменений при данной патологии — вегетации и утолщение створок. Трансторакальная ЭхоКГ позволяет выявить структурные нарушения клапанов и их недостаточность у 10–50% больных СКВ [10]. В проспективном исследовании I. Moussakis и соавт. (обследовано 342 пациента с СКВ) обнаружено, что частота поражения клапанов возрастает, а имеющиеся изменения прогрессируют с увеличением длительности болезни, ассоциируясь с ее активностью [16]. По мнению S. Rantapaa-Dahlqvist и соавт., помимо эндокардита Либмана–Сакса и инфекционного эндокардита, возможна еще одна причина изменений аортального клапана при СКВ — наличие атеросклероза, о чем косвенно свидетельствовал повышенный уровень холестерина и триглицеридов у таких пациентов [17].

По данным нашего исследования, у детей с СКВ патология клапанов сердца отмечалась реже (23%), чем у взрослых (30–50%) [10, 18], причем наиболее часто выявлялись изменения аортального клапана (у 18% пациентов), реже — митрального (у 8%). Типичным структурным изме-





**Рис. 2.** Поражение аортального клапана у ребенка с СКВ: А — краевое уплотнение правой коронарной створки (продольная парастернальная позиция, В-режим); Б — аортальная регургитация II степени в режиме цветового доплеровского картирования



Примечание.

Ао — аорта; ЛЖ — левый желудочек.

нением было уплотнение и краевое утолщение створок; характерных для бородавчатого эндокардита вегетаций в базальной части створок не выявлено. В исследовании А. Ф. Фатхутдиновой 61 ребенка с СКВ только у 7% пациентов отмечалось поражение аортального и митрального клапанов в виде утолщения створок и/или наличия патологической регургитации; вегетаций обнаружено не было [19]. Автор делает вывод, что эндокардит Либмана–Сакса у детей с СКВ в настоящее время встречается крайне редко, что может быть связано со своевременной диагностикой заболевания и ранним началом патогенетической терапии.

В последние годы наличие вальвулита при СКВ связывают с непосредственным воздействием на эндокард антифосфолипидных антител [2]. В настоящем исследовании среди пациентов с поражением клапанов ( $n = 9$ ) антифосфолипидный синдром был выявлен у 2 детей с умеренными изменениями сердечной гемодинамики, у остальных 7 детей клинических и лабораторных признаков антифосфолипидного синдрома не обнаружено.

ЭхоКГ позволяет выявлять нарушения архитектоники, а также систолической и диастолической функций сердца, по которым косвенно можно судить о состоянии миокарда. Все структурно-функциональные показатели у детей значительно изменяются с возрастом, поэтому при анализе данных целесообразно использовать не абсолютные значения, а индексированные показатели. Перцентильный анализ распределения некоторых морфофункциональных показателей ЛЖ сердца у детей контрольной группы позволил установить следующие критерии нарушения его строения и функции:

- *расширение полости ЛЖ* — увеличение диастолического индекса  $> 72,3$  мл/м<sup>2</sup> (более 95-го перцентиля);

- *гипертрофия миокарда ЛЖ* — увеличение индекса массы миокарда  $> 36,1$  г/м<sup>2,7</sup> (более 95-го перцентиля);
- *снижение сократимости миокарда* — снижение фракции выброса ЛЖ  $< 61\%$  (менее 5-го перцентиля);
- *нарушение расслабления миокарда ЛЖ* — снижение отношения скоростей раннего и позднего диастолического наполнения ЛЖ (Е/А)  $< 1,48$  (менее 5-го перцентиля).

На основании указанных выше критериев расширение полости ЛЖ было обнаружено у 8 (20%) пациентов с СКВ. В 1 случае увеличение ДИ сочеталось со снижением фракции выброса, у 2 больных — с нарушением функции расслабления ЛЖ. Гипертрофия миокарда ЛЖ отмечалась у 13 (32,5%) пациентов с СКВ. У детей с увеличенным индексом массы миокарда ЛЖ показатель ИМТ был выше, чем у детей без гипертрофии миокарда (табл. 2). В 2 случаях повышение индекса массы миокарда ЛЖ сердца сопровождалось нарушением диастолической функции; ее нарушение было обнаружено всего у 5 (12,5%) детей с СКВ. Снижение общей сократимости ЛЖ выявлено у 6 (15%) пациентов с СКВ; локальных нарушений сократимости миокарда ЛЖ нами не обнаружено. Кроме того, различий в возрасте, длительности и показателях активности болезни между подгруппами пациентов с ультразвуковыми признаками нарушения строения и функции ЛЖ и без таковых также не обнаружено (см. табл. 2).

Одной из причин, ведущих к нарушению архитектоники и функции миокарда ЛЖ при СКВ, может быть острый миокардит, который развивается у 5–15% больных [3, 10]. Клинически он характеризуется нарушениями ритма и проводимости, редко — развитием сердечной



**Таблица 2.** Клиническая характеристика пациентов с СКВ в зависимости от наличия или отсутствия Эхо КГ признаков поражения миокарда

Показатель	ДИ > 72,3 мл/м <sup>2</sup>		ИММ > 36,1 г/м <sup>2,7</sup>		ФВ < 61%		Е/А < 1,48	
	нет (n = 32)	да (n = 8)	нет (n = 27)	да (n = 13)	нет (n = 34)	да (n = 6)	нет (n = 35)	да (n = 5)
Возраст, годы	13,6 (12,0; 16,3)	14,5 (11,7; 15,4)	13,5 (12,0; 16,3)	13,8 (11,4; 15,5)	14,8 (12,0; 16,3)	13,1 (12,0; 14,1)	14,1 (9,4; 17,3)	15,5 (10,1; 16,9)
ИМТ, кг/м <sup>2</sup>	22,2 (20,5; 24,1)	18,2 (15,6; 20,5)**	21,2 (18,2; 23,0)	23,8 (20,8; 25,5)*	21,7 (19,4; 23,7)	20,9 (18,4; 23,3)	20,8 (19,2; 23,5)	21,4 (18,1; 22,3)
Длительность болезни, годы	1,8 (1,1; 2,9)	0,8 (0,4; 3,8)	1,7 (1,0; 2,9)	1,4 (1,1; 2,8)	1,7 (1,0; 2,9)	1,1 (1,1; 1,3)	1,9 (1,0; 2,9)	1,7 (1,3; 5,7)
Активность болезни, абс. (%)								
I степень	13 (41)	1 (12,5)	12 (44)	3 (23)	12 (35)	3 (50)	11 (31)	1 (20)
II–III степень	19 (59)	7 (87,5)	15 (56)	10 (77)	22 (66)	3 (50)	24 (69)	4 (80)

*Примечание.*

ДИ — диастолический индекс; ИММ — индекс массы миокарда ЛЖ; ФВ — фракция выброса; Е/А — отношение скоростей раннего и позднего диастолического наполнения ЛЖ; ИМТ — индекс массы тела.

\* —  $p < 0,05$ ; \*\* —  $p < 0,01$  по сравнению с показателем в группе без соответствующего признака поражения миокарда.

недостаточности [1–3]. ЭхоКГ не может достоверно подтвердить наличие миокардита, однако стойкое снижение общей сократимости, а также сочетание снижения фракции выброса с расширением полости ЛЖ при отсутствии других возможных причин позволяют предположить диагноз. В нашем исследовании изолированное снижение фракции выброса (< 61%) обнаружено у 6 (15%) детей, в сочетании с расширением полости ЛЖ — у 1 (2,5%) ребенка с СКВ.

Нарушение локальной и общей сократимости миокарда ЛЖ также может быть результатом его ишемии вследствие поражения коронарных артерий. У взрослых пациентов с СКВ посмертные исследования выявили выраженные атеросклеротические изменения в них более чем в 50% случаев [6]. По мнению J. T. Cassidy и R. E. Petty, вовлеченность коронарных сосудов в патологический процесс при СКВ у детей недооценивается [3]. Причинами их ишемического поражения могут быть как прогрессирующий атеросклероз, так и аутоиммунный васкулит, связанный с наличием антифосфолипидных антител [2].

Еще одной, распространенной в популяции причиной нарушения строения и функции ЛЖ, является артериальная гипертензия [20]. В ответ на перегрузку давлением возникают гипертрофия кардиомиоцитов и увеличение продукции коллагена поддерживающей соединительной ткани сердца, что приводит к повышению жесткости миокарда, нарушению его диастолической, а затем и систолической функций [21]. При СКВ артериальная гипертензия обусловлена преимущественно развитием синдрома Кушинга и поражением почек. В нашем исследовании все пациенты с СКВ получали глюкокортикоиды, 20 (50%) обследованных постоянно получали антигипертензивную терапию; проявления синдрома

Кушинга имелись у 30 (75%) детей, волчаночного нефрита — у 15 (38%).

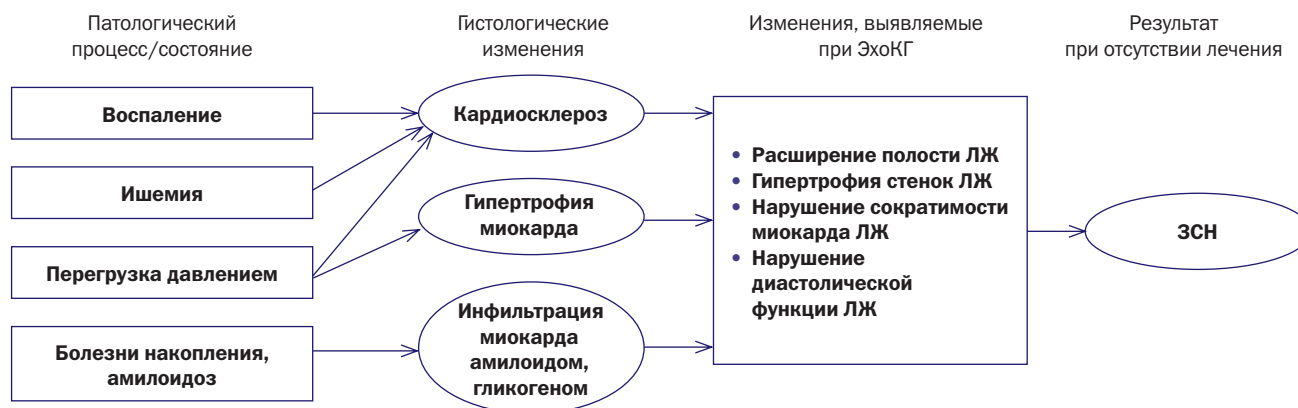
По данным патологоанатомических исследований, с внедрением стероидов в терапию СКВ произошли значительные изменения в структуре поражения сердца — уменьшилось число панкардитов, но вместе с тем в 5 раз увеличилась частота артериальной гипертензии, в 8 раз — застойной сердечной недостаточности [8, 9]. В настоящее время назначение глюкокортикоидов признано жизненно необходимым для пациентов с СКВ, но высокая частота поражения миокарда, выявленная у детей в нашем исследовании, свидетельствует о необходимости более жесткого контроля уровня артериального давления и состояния сердца в процессе лечения.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Исследование показало, что нарушения архитектоники и функции ЛЖ у детей с СКВ, выявляемые с помощью ЭхоКГ исследования, могут быть результатом не только воспалительного процесса, но и ишемии, а также ремоделирования миокарда при артериальной гипертензии в связи с развитием синдрома Кушинга (рис. 3). Пациенты с такими отклонениями, как увеличение, гипертрофия стенок и дисфункция ЛЖ, независимо от вызвавших их причин, должны быть включены в группу риска развития застойной сердечной недостаточности. Они нуждаются в тщательном наблюдении и, возможно, дополнительном лечении, помимо терапии основного заболевания. В настоящем исследовании проведение ЭхоКГ позволило обнаружить у значительного числа детей и подростков с СКВ поражение перикарда и миокарда. Частота перикардитов была сопоставима, а частота нарушений структуры и функции ЛЖ



**Рис. 3.** Возможные причины и последствия нарушений архитектоники и функции миокарда ЛЖ при ревматических болезнях



Примечание.

ЛЖ — левый желудочек; ЗСН — застойная сердечная недостаточность.

сердца была выше, чем это описано у взрослых пациентов. Признаки вальвулита, напротив, отмечались реже, чем у взрослых, причем вегетаций, характерных для эндокардита Либмана–Сакса, ни в одном случае обнаружено не было. Перечисленные отличия могут

отражать особенности течения болезни в детском возрасте. В целом, высокая распространенность поражений сердца при СКВ свидетельствует о необходимости обязательного повторного проведения всем пациентам ЭхоКГ исследования.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Подчерняева Н.С., Солнцева О.А., Соболева М.К., Щербанова М.Ю. Системная красная волчанка // Педиатрическая фармакология. — 2006; 3 (6): 21–28.
2. Tincani A., Biasini Rebaioli C., Taglietti M., Shoenfeld Y. Heart involvement in systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome and neonatal lupus // Rheumatology. — 2006; 45 (4): 8–13.
3. Cassidy J.T., Petty R.E. The textbook of pediatric rheumatology. — Philadelphia: W.B. Saunders, 2001: 408–409.
4. Sherer Y., Shoenfeld Y. Mechanisms of disease: atherosclerosis in autoimmune diseases // Nat. Clin. Pract. Rheumatol. — 2006; 2 (2): 99–106.
5. Sarzi-Puttini P., Atzeni F., Carrabba M. Cardiovascular risk factors in systemic lupus erythematosus and in antiphospholipid syndrome // Minerva Med. — 2003; 94 (2): 63–70.
6. Cervera R., Khamashta M.A., Font J. et al. Morbidity and mortality in systemic lupus erythematosus during a 5 year period: a multicenter prospective study of 1000 patients // Medicine. — 1999; 78: 167–175.
7. Делягин В.М. Эхокардиография в диагностике поражения сердца при системной красной волчанке, склеродермии и дерматомиозите у детей. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1982. — 24 с.
8. Doherty N.E., Siegel R.J. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus // Am. Heart J. — 1985; 110 (6): 1257–1265.
9. Bulkley B.H., Roberts W.C. The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. A study of 36 necropsy patients // Am.J. Med. — 1975; 58 (2): 243–264.
10. Maksimovic R., Seferovic P.M., Ristic A.D. et al. Cardiac imaging in rheumatic diseases // Rheumatology. — 2006; 45 (4): 26–31.
11. Hochberg M.C. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus // Arthritis Rheum. — 1997; 40 (9): 1725.

12. Miyakis S., Lockshin M.D., Atsumi T. et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome // J. Thromb. Haemost. — 2006; 4 (2): 295–306.
13. Вилкенхоф У., Крук И. Справочник по эхокардиографии. — М.: Мед. лит., 2007. — 240 с.
14. Daniels S.R., Kimball T.R., Morrison J.A. et al. Indexing left ventricular mass to account for differences in body size in children and adolescents without cardiovascular disease // Am.J. Cardiol. — 1995; 76 (10): 699–701.
15. Gunal N., Kara N., Akkok N. et al. Cardiac abnormalities in children with systemic lupus erythematosus // Turk. J. Pediatr. — 2003; 45 (4): 301–305.
16. Moysakis I., Tektonidou M.G., Vasilliou V.A. et al. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution // Am.J. Med. — 2007; 120 (7): 636–642.
17. Rantapaa-Dahlqvist S., Neumann-Andersen G., Backman C. et al. Echocardiographic findings, lipids and lipoprotein (a) in patients with systemic lupus erythematosus // Clin. Rheumatol. — 1997; 16 (2): 140–148.
18. Roldan C.A. Diagnostic value of transesophageal echocardiography in Libman-Sacks endocarditis // Minerva Cardioangiol. — 2009; 57 (4): 467–481.
19. Фатхутдинова А.Ф. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с системной красной волчанкой и ювенильным дерматомиозитом. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2008. — 24 с.
20. Levy D., Murabito J.M., Anderson K.M. et al. Echocardiographic left ventricular hypertrophy: clinical characteristics: the Framingham Heart Study // Clin. Exp. Hypertens. — 1992; 14: 85–97.
21. Lorell B.H., Carabello B.A. Left ventricular hypertrophy. Pathogenesis, detection and prognosis // Circulation. — 2000; 102: 470–476.