

Г.О. Проценко
В.В. Дубас
С.В. Узун
Я.В. Цокало
М.І. Збаращенко-Гасан

ДУ ННЦ «Інститут кардіології,
клінічної та регенеративної
медицини ім. акад. М.Д.
Стражеска» НАМН України

Національний університет
охорони здоров'я України
імені П.Л. Шупика

Ключові слова: системний червоний вовчак, шкірні прояви, диференційна діагностика, лікування, клінічний випадок.

ШКІРНІ ПРОЯВИ ПРИ СИСТЕМНОМУ ЧЕРВОНОМУ ВОВЧАКУ (ВИПАДОК З КЛІНІЧНОЇ ПРАКТИКИ)

Системний червоний вовчак (СЧВ) — хронічне системне аутоімунне захворювання невідомої етіології, що виникає на тлі генетичних порушень імунорегуляторних процесів і впливу факторів навколишнього середовища та характеризується гіперпродукцією органонеспецифічних аутоантитіл до різних компонентів клітинного ядра з розвитком імунізального пошкодження тканин і внутрішніх органів. Важливим проявом СЧВ є наявність шкірних уражень. Існує кілька фенотипів СЧВ з різними клінічними проявами — від легких слизово-шкірних до тяжких мультиорганних уражень. Захворюваність і поширеність значно відрізняються в різних регіонах світу, залежать від статі, віку, расової та етнічної приналежності. Наприклад, у різних штатах США захворюваність коливається у діапазоні 1,0–7,6 випадка на 100 тис. населення на рік, а поширеність — 53,3–149,5 хворого на 100 тис. населення (в середньому — 81,1). У Великій Британії ці показники становлять 4,9 та 65,0 відповідно. В Україні станом на 2017 р. захворюваність становила всього 0,7 випадка на 100 тис. осіб, а поширеність — 17,1 на 100 тис. населення, що значно нижче світових показників [4]. **Мета.** У даній статті представлено опис клінічного випадку шкірних проявів СЧВ у чоловіка віком 60 років, з метою привертання уваги до важливості своєчасної діагностики даної патології та проведення диференційної діагностики між шкірним вовчаком та СЧВ. **Висновки.** Підгострий шкірний вовчак є одним із проявів СЧВ. Своєчасна діагностика даного захворювання потребує настороженості високого ступеня не тільки ревматолога, а й дерматолога, терапевта та сімейного лікаря. Біопсія шкіри у разі нетипового перебігу шкірного вовчака може бути застосована для диференційної діагностики з іншими шкірними захворюваннями та СЧВ.

Ураження шкіри — одна з найбільш важливих з діагностичної точки зору ознак, відмічається у 55–90% хворих. У 20–30% випадків шкірний синдром — перший прояв хвороби, а у 60–70% пацієнтів він розвивається на різних етапах її перебігу [3].

Ураження шкіри при системному червоному вовчаку (СЧВ), враховуючи клінічні і гістологічні критерії, поділяються на специфічні (табл. 1) та неспецифічні. Найбільш частим специфічним проявом червоного вовчака є гострий шкірний синдром, який може виникати як висип метелика або у вигляді узагальненої макулопапульозної екзантеми. Дискоїдний червоний вовчак (ДЧВ) має хронічний перебіг, який зазвичай характеризується запальними еритематозними бляшками з фолікулярним гіперкератозом та рубцями, що призводить до незворотної алопеції. У близько 5% пацієнтів з ДЧВ, в яких спочатку не відмічали системних проявів вовчаку, в подальшому виникали системні прояви СЧВ. Підгострий шкірний червоний вовчак (дисемінований) (SCL) характеризується симетричними, кільцеподібними, поліциклічними та/або папулосквамозними/псоріатичними ураженнями шкіри без рубців на ділянках поверхні спини, грудної кліт-

ки та розгиначів, що піддаються впливу сонця. Неспецифічні ураження включають, серед іншого, судинні шкірні прояви (наприклад періангулярна телеангіоектазія, сітчасте ліведо, синдром Рейно) [2, 5].

Пацієнт Р., вік 60 років, госпіталізований в ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини ім. акад. М.Д. Стражеска» НАМН України з метою дообстеження та призначення терапії. На момент госпіталізації висловлював скарги на поширений макулопапульозний висип, незначний свербіж шкіри, біль та припухлість суглобів правої кисті, лівої стопи, ранкову скутість в правій кисті до 1 год, деформацію великих пальців обох стоп.

З анамнезу хвороби відомо, що в 2018 р. виникли садна на лобі, які повністю регресували після використання глюкокортикоїдної (ГК) мазі. Пізніше виник макулопапульозний висип на грудній клітці та спині (рис. 1). Хворий за медичною допомогою не звертався, лікувався самостійно: на елементи висипу наносив ГК у формі мазі, з поліпшенням — висип регресував.

У 2019 р. у пацієнта виник кільцеподібний висип в ділянці спини та правого плеча, турбували скарги на зміну структури і кольору нігтів, у зв'язку з чим

Підтип	Характеристика
Гострий шкірний червоний вовчак (ACLE)	Локалізовано: «висип метелика» Узагальнено: макулопапульозна екзантема Слизова оболонка: ерозії, виразки Дифузне випадіння волосся
Підгострий шкірний червоний вовчак (SCLE)	Анулярний та/або папулосквамозний та псоріазоподібний з поліциклічним злиттям Загоєння без рубців, вітилігоподібна гіпопигментація Висока світлочутливість 70–90% анти-Ro/SSA та 30–50% анти-La/SSB антитіл ≥4 критеріїв ACR у 50%; розвиток легкої форми СЧВ у 10–15% (рідше із залученням нирок і центральної нервової системи)
Хронічний шкірний червоний вовчак (CCLE)	
Дискоїдний червоний вовчак (DLE)	Локалізований (близько 80%) та дисемінований (близько 20%) Дискоїдні еритематозні бляшки з фолікулярним гіперкератозом Залишаються рубці (на шкірі голови, алопеція)
Червоний вовчак (CHLE)/холодова алергія	Яскраво-червоний набряк, іноді з ерозією, виразкою Локалізація: симетричні, холодні ділянки кінцівок під впливом холоду
Глибока форма/панікуліт (LEP)	Підшкірні вузликові, бляшкоподібні інфільтрати Можливі виразки та кальцифікація, загоєння з рубцюванням і глибокою гіпотрофією
Інтермітуючий шкірний червоний вовчак (ICLE)	
Набрякова форма (LET)	Еритематозні, набряклі бляшки без залучення епідермісу Висока світлочутливість Змінний курс, загоєння без рубців



Рис. 1. На шкірі грудей, верхніх кінцівок, шиї, живота спостерігаються макулопапульозні елементи, розмірами до 1,5–2 см в діаметрі, з чіткими контурами, дещо підняті над поверхнею шкіри, що оточує, що може свідчити про хронічний дерматоз.

вперше звернувся до дерматолога. Встановлено діагноз: кільцевидна гранулема (рис. 2), оніходистрофія 1-го, 2-го, 3-го, 4-го пальців правої кисті (рис. 3).

Призначено антигістамінні препарати, бетаметазон 1,0 мл внутрішньом'язово однократно, протигрибкове лікування локально та системно. Відмічалося практично повне розрешення висипу (рис. 4) та відновлення нігтьових пластинок, у подальшому самостійно вводив бетаметазон 1 раз на 2 міс.

У 2022 р. відмітив погіршення стану: виник генералізований пухирчастий висип (рис. 5, 6, 7).

У серпні 2022 р. лікувався стаціонарно у «ТМО «Дерматовенерологія», призначено метилпреднізолон 48 мг з поступовим зниженням дози. При дозі 4 мг висип відновився. У гемограмах неодноразово відмічалася лейкопенія. У лютому 2023 р. висип поширився практично по всьому тілу (рис. 8).

Проведено біопсію шкіри, згідно з результатами якої з урахуванням даних прямої імунофлуоресценції (позитивний lupus band test) морфологічна картина відповідає підгострій формі червоного вов-

чака. Хворий оглянутий ревматологом. За даними аналізу крові, виконаному амбулаторно, отримано ANA=1:100, АНА-профіль — позитивний на антитіла до рибонуклеопропротеїну.

Анамнез життя: туберкульоз, венеричні захворювання та вірусні гепатити заперечує. Алергологічний та епідеміологічний анамнез необтяжені.

Під час госпіталізації загальний стан хворого середньої тяжкості зумовлений активністю основного захворювання. Пацієнт нормостенічної будови. Шкірні покриви блідо-рожеві, відмічається поширений макулопапульозний висип на обличчі, тулубі та кінцівках (рис. 9). При огляді відмічаються припухлість суглобів правої кисті і лівої стопи, болючість при їх пальпації. При фізикальному обстеженні з боку внутрішніх органів патології не виявлено.

Лабораторні дані: у загальному аналізі крові відмічались лейкопенія (лейкоцити $2,6 \cdot 10^9/\text{л}$), анемія легкого ступеня (гемоглобін 100 г/л, еритроцити $3,13 \cdot 10^{12}/\text{л}$), тромбоцитопенія (тромбоцити $138 \cdot 10^9/\text{л}$); незначне прискорення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ) — 20 мм/год.

У біохімічному дослідженні крові: невелике підвищення аспартатамінотрансферази (АсАТ) 46 Од./л (11–40), інші показники в межах норми (калій 4,9 ммоль/л, натрій 138 ммоль/л, білірубін загальний 17 мкмоль/л, креатинін 87 мкмоль/л, сечова кислота 401 мкмоль/л, аланінамінотрансфераза (АлАТ) 27 Од./л, глюкоза 4,5 ммоль/л, холестерол 4,5 ммоль/л, тригліцериди 1,04 ммоль/л, білок 70 г/л, кальцій іонізований 1,0 ммоль/л, альбумін 40 г/л, лактатдегідрогеназа (ЛДГ) 357 Од./л, гамма-глутамілтранспептидаза (ГГТ) 27 Од./л, лужна фосфатаза 68 Од./л. У серологічному аналізі крові підвищений ревматоїдний фактор 15 МОд/мл (норма 0–12), антистрептолізин-О та С-реактивний білок в межах норми (170 МОд./мл та 4,76 мг/мл відповідно). Загальний аналіз сечі: питома вага — 1025, білка не виявлено, сечовий осад в нормі. Аналіз крові на антитіла до ВІЛ та маркери вірусних гепати-



Рис. 2-1. На шкірі задньої поверхні шії, спини виявлено макулопапульозні елементи. На шкірі спини в лівій паравертебральній ділянці виявлено макулопапульозний елемент висипу (схильний до злиття в двоконтурну бляшку, овальні чіткі контури, підняті над рівнем оточуючої шкіри, розмірами 7x10 см в діаметрі). По периферії бляшки відмічається комірцевоподібне лущення шкіри, що може свідчити про кільцеподібну еритему, проти гранульоми свідчить однакова щільність еритематозної тканини порівняно з щільністю неураженої шкіри.



Рис. 2-2. На шкірі правого плеча виявлено папульозно-нодулярні елементи, що утворюють кільце розмірами 5x10 см в діаметрі з чіткими фестончастими краями, еритематозно-ціанотичного відтінку, в центрі кільця знаходиться просвіт та незначне лущення шкіри.



Рис. 3. Нігтьові пластинки пальців рук відшаровані від нігтьового ложа, розшаровуються, схильні до крихкості, нігтьові пластинки непрозорі, білувато-жовтого кольору, що свідчить про оніходистрофічні зміни нігтів. На шкірі тильної поверхні лівої кисті відмічаються макулопапульозні елементи червоно-синюшного кольору, розмірами до 0,5 см в діаметрі, схильні до злиття, що утворюють лінійний елемент висипу завширшки 0,5–1 см та довжиною близько 5 см. На шкірі тильного боку долоні – лущення білого кольору, що може свідчити про кільцеподібну еритему.



Рис. 4. Регрес висипань.



Рис. 5. На шкірі спини на фоні вираженої інфільтрації та гіперемії виявлено пухири з в'ялим покриттям з серозною рідиною до 2,5 см в діаметрі овальної та округлої форми, деякі бульозні елементи висипу вкриті серозно-геморагічними кірочками.

тів (HBsAg, anti-HCV) негативний. При імунологічному дослідженні виявлено знижений рівень С3 комплексу — 0,84 (норма 0,9–1,8) та нормальний рівень С4 комплексу — 0,21 (норма 0,12–0,36). З метою виключення інших причин анемії, лейкопенії та тромбоцитопенії виконано аналіз крові на залізо: 22,08 мкмоль/л (5,83–34,5); ціанокобаламін: (вітамін В₁₂) 325 пг/мл (норма 197–771), фолієву кислоту: 4,96 нг/мл (норма 3,89–26,8). Аналіз крові на простатспецифічний антиген (ПСА) 0,877 нг/мл (<3,1).

Дані інструментальних досліджень: електрокардіографія (ЕКГ) — ритм синусовий правильний, частота серцевих скорочень (ЧСС) 64 уд./хв. ЕхоКГ — перикард незначно ущільнений. Феномен СК «+» у лівому шлуночку. Діагональна хорда від середньобазального відділу міжшлуночкової перетинки (МШП) з потовщенням в місці відходження до 1,3 см. Незначне збільшення порожнини лівого передсердя (індекс лівого передсердя (ЛП) 38,2мл/м²), інші порожнини не збільшені. Міокард не потовщений. Незначне ущільнення стулок, недостатність аортального клапану І ст. Незначний зворотний тік на мітральному, тристулковому клапанах та клапані легеневої артерії. Систолічна функція міокарда збережена. За даними рентгенографії кистей у прямій проекції відмічалася неоднорідність структури кісток зап'ястка, остеопоротично-склеротичні зміни структури голі-



Рис. 6. На шкірі нижніх, верхніх кінцівок, спини та сідниць спостерігається макулярний висип блідо-рожевого кольору, схильний до периферичного росту та злиття у вогнища до 20 см в діаметрі. На шкірі спини, поперекової ділянки та сідниць спостерігаються ерозії розмірами до 2 см в діаметрі округлої форми, вкриті серозно-геморагічними кірочками, на шкірі голілок спостерігаються розеольозні елементи, схильні до периферичного росту та злиття, бордово-червоного кольору.



Рис. 7. На шкірі нижніх, верхніх кінцівок, спини та сідниць виявлено макулярний висип блідо-рожевого кольору, схильний до периферичного росту та злиття у вогнища до 20 см в діаметрі. На шкірі спини, поперекової ділянки та сідниць відмічаються ерозії розмірами до 2 см в діаметрі округлої форми, вкриті серозно-геморагічними кірочками, на шкірі голілок – розеольозні елементи, схильні до периферичного росту та злиття, бордово-червоного кольору.

вок фаланг пальців. З даними рентгенографії стоп у прямій проекції виявлено ознаки вираженого остеартрозу І плеснофалангових суглобів та вальгусної деформації великого пальця обох стоп; звуження суглобових щілин міжфалангових суглобів. За результатами рентгенівської денситометрії отримано результат нормальної мінеральної щільності кісткової тканини (МЩКТ) (Total T-score 0,5 ліворуч, Total T-score 0,3 праворуч, L1-L4: T-score 1,0).

З метою виключення паранеопластичного синдрому з проявами шкірного червоного вовчаку, враховуючи вік пацієнта та стать, проведено мультиспіральну комп'ютерну томографію (МСКТ) шиї, органів грудної, черевної порожнини та органів малого таза з внутрішньовенним контрастуванням, згідно з результатами якої виявлено гіперплазію передміхурової залози, циркулярне потовщення стінок прямої кишки, більш вірогідно запального генезу.



Рис. 8. Генералізований макулярно-папульозний висип схильний до злиття, з чіткими контурами, від рожевого до яскраво-червоного кольору. Уражені ділянки шкіри підняті над рівнем здорової шкіри.



Рис. 9. На верхній частині тулуба, верхніх кінцівках макулопапульозний висип та везикули з в'ялим покриттям, відкриті серозно-геморагічними кірочками.

Додатково пацієнт оглянутий гематологом (лейкопенія на фоні основного захворювання) та офтальмологом (зір 1,0 на обох очах, диск зорового нерву блідо-рожевий, контури чіткі, співвідношення артерій до вен = 2:3, артерії звужені, фовеолярний рефлекс).

Для встановлення діагнозу нами застосовані класифікаційні критерії Американського коледжу

ревматології (American College of Rheumatology — ACR)/Європейського альянсу ревматологічних асоціацій (European Alliance of Associations for Rheumatology — EULAR) 2019 р. [1].

Встановлений діагноз: системний червоний вовчак, помірна активність (SELENA-SLEDAI=7 балів), з ураженням шкіри (підгострий шкірний червоний

вовчак), суглобів (артралгії, артрит дрібних суглобів кистей, стоп), гематологічними проявами (лейкопенія, анемія, тромбоцитопенія), імунологічною активністю (ANA+, RNP+). Супутні захворювання: вальгусна деформація великих пальців обох стоп. Недостатність аортального клапану 1-го ступеня. Серцева недостатність (CH) 0 стадії.

Для лікування призначено: інфузію метилпреднізолону 125 мг протягом 3 днів, з переходом на пероральний прийом 32 мг/добу, гідроксихлорохін 400 мг/добу, лорноксикам 8 мг, омепразол 20 мг/добу.

На фоні проведеної терапії стан хворого поліпшився: відмічено частковий регрес висипу, відсутність свербіжних проявів, значно зменшилися прояви суглобового синдрому, в контрольній гемограмі нормалізувався рівень лейкоцитів ($6,33 \cdot 10^9/\text{л}$), покращилися показники червоної крові (гемоглобін 112 г/л, еритроцити $3,59 \cdot 10^{12}/\text{л}$), зберігалася тромбоцитопенія ($114 \cdot 10^9/\text{л}$). Пацієнт виписаний з відділення. Надані такі рекомендації: нагляд дерматолога, ревматолога за місцем проживання; продовження прийому препаратів: гідроксихлорохін 400 мг/добу в 2 прийоми, з оглядом офтальмолога 1 раз на рік, проведення оптичної когерентної томографії сітківки 1 раз на 5 років; метилпреднізолон 32 мг 1 раз на добу 14 днів, далі знижувати дозу на 2 мг кожен тиждень до дози 12 мг/добу, подальша корекція ревматологом; препарати кальцію 500 мг 1 раз на добу на час прийому метилпреднізолону; пантопразол 40 мг за 15 хв до їди 1 міс, далі 10 днів на місяць; мелоксикам 15 мг після їди при посиленні болю в суглобах; контроль лабораторних показників (загальний аналіз крові, сечі, біохімії крові: АЛАТ, АСАТ, креатинін, глюкоза, С-реактивний білок кількісно) 1 раз на місяць перші 3 міс, далі — 1 раз на 3 міс; ультразвукове дослідження передміхурової залози з подальшою консультацією уролога; консультація проктолога, ортопеда-травматолога; проведення ехоКГ 1 раз на рік; повторна консультація ревматолога через 3 міс.

ВИСНОВКИ

Підгострий шкірний вовчак є одним із проявів СЧВ. Своєчасна діагностика даного захворювання потребує настороженості високого ступеня не тільки ревматолога, а й дерматолога, терапевта та сімейного лікаря. Біопсія шкіри у разі нетипового перебігу шкірного вовчака може бути застосована для диференційної діагностики з іншими шкірними захворюваннями та системним червоним вовчаком.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Коваленко В.М. (2021) Ревматичні хвороби. Класифікація, стандарти діагностики та лікування. За ред. В.М. Коваленка, Н.М. Шуби. 399 с.
2. Коваленко В.М., Рекалов Д.Г., Яцишин Р.І. та ін. (2020) Системний червоний вовчак, клінічні настанови: 74.
3. Коваленко В.М., Шуба Н.М., Казимирко В.К. та ін. (2013) Національний підручник з ревматології. За ред. В.М. Коваленка, Н.М. Шуби. 672 с.
4. Проценко Г.О., Дубас В.В. (2020) Системний червоний вовчак: стан проблеми в Україні та світі. Український ревматологічний журнал, № 4 (82): 25–34.
5. Чуриліна А.В. (2018) Діагностика та лікування системного червоного вовчака. Міжнародний журнал педіатрії, акушерства та гінекології, № 2 (т. 2): 23–32.

SKIN MANIFESTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS (CASE FROM CLINICAL PRACTICE)

G.O. Protsenko, V.V. Dubas, S.V. Uzun,
Y.V. Tsokalo, M.I. Zbarashchenko-Hasan

State Institution National Scientific Center «Institute of Cardiology named after acad. M.D. Strazheska» National Academy of Medical Sciences of Ukraine
Shupyk NHU of Ukraine

Abstract. Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic systemic autoimmune disease of unknown etiology that occurs at the background of genetic disorders of immunoregulatory processes and the influence of environmental factors and is characterized by the hyperproduction of organ-nonspecific autoantibodies to various components of the cell nucleus with the development of immunoinflammatory damage to tissues and internal organs. An important manifestation of SLE is the presence of skin lesions. There are several phenotypes of SLE with different clinical manifestations — from mild mucocutaneous to severe multiorgan lesions. Incidence and prevalence vary significantly in different regions of the globe, depending on sex, age, race, and ethnicity. For example, in different states of the USA, the incidence varies from 1.0 to 7.6 cases per 100 thousand population per year, and the prevalence — from 53.3 to 149.5 patients per 100 thousand population (on average — 81.1). In Great Britain these figures are 4.9 and 65.0, respectively. In Ukraine, as of 2017, the incidence was only 0.7 cases per 100,000 people, and the prevalence was 17.1 per 100,000 population, which is significantly lower than the global indicators [4]. **Goal.** This article presents a description of a clinical case of skin manifestation of SLE in a 60-year-old man, with the aim of drawing attention to the importance of forehanded diagnosis of this pathology and differential diagnosis between cutaneous lupus and SLE. **Conclusions.** Subacute cutaneous lupus is one of the manifestations of SLE. Forehanded diagnosis of this disease requires a high degree of vigilance not only by a rheumatologist, but also by a dermatologist, a therapist, and a family doctor. A skin biopsy in the case of an atypical course of cutaneous lupus can be used for differential diagnosis with other skin diseases and SLE.

Key words: systemic lupus erythematosus, skin manifestation, differential diagnosis, treatment, clinical case.

Адреса для листування:

Проценко Галина Олександрівна
03151, Київ, вул. Святослава Хороброго, 5
ДУ «ННЦ «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені академіка М.Д. Стражеска» НАМН України
E-mail: g_protsenko@yahoo.com