

ВОЗРАСТНЫЕ, ПОЛОВЫЕ ОСОБЕННОСТИ И СОСТОЯНИЕ НАСЛЕДСТВЕННОГО ПРЕМОРБИДА СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Н.А. ХАМРАЕВА¹, Г.Т. МАРДАНОВА², Д.Р. ТОИРОВ¹

1-Самаркандский Государственный медицинский институт,
Республика Узбекистан, г. Самарканд

2-Берлинская клиника ревматологии и иммунологии Шарите, Германия

Резюме. У 54 больных (23 – в I терапевтическом отделении клиники СамМИ, I группа и 31 – в Берлинской клинике ревматологии и иммунологии Шарите, II группа, Германия) были изучены возрастные, половые особенности и состояние наследственного преморбида системной красной волчанки (СКВ). Чаще болели женщины детородного возраста, в обеих группах численное соотношение женщин и мужчин составляло 9:1. Средний возраст пациенток немецкой национальности меньше, чем у мужчин, а средний возраст пациенток узбекской национальности статистически почти не отличается от показателя у мужчин. В Самаркандском регионе заболевание развивалось в молодом возрасте и часто протекало с высокой активностью. У больных немецкой национальности СКВ начинается в более позднем возрасте, чаще имеет подострое и хроническое течение. Среди родственников по материнской линии чаще обнаруживаются ревматизм, артриты и пороки сердца, которые во многих случаях имеют плохой прогноз.

Ключевые слова: системная красная волчанка, наследственный преморбид, возраст, пол.

AGE, SEX CHARACTERISTICS AND CONDITION INHERITED PREMORBIDE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

N.A. HAMRAEVA¹, G.T. MARDANOVA², D.R. TOIROV¹

1-Samarkand State medical institute, Republic of Uzbekistan, Samarkand

2-Berlin clinic of rheumatology and immunology, Charité, Germany

Resume. 54 patients (23 in the first therapeutic clinic Sammy, I group and 31 in Berlin, clinic of rheumatology and immunology, Charité, group II, Germany) were studied age, sexual characteristics and condition of hereditary premorbid systemic lupus erythematosus (SLE). Often hurt women of childbearing age in both groups, the numerical ratio of women and men was 9:1. The average age of patients of german nationality less than men and the average age of the patients uzbek statistically almost does not differ from that seen in men. In the Samarkand region, the disease developed at a young age and often proceeded with high activity. In patients of german nationality SLE begins at a later age, often has a subacute or chronic course. Among relatives on the maternal line often found rheumatism, arthritis and heart disease, which in many cases have a poor prognosis.

Key words: systemic lupus erythematosus, inherited premorbide, age, sex.

Системная красная волчанка (СКВ) – системное воспалительное заболевание неизвестной этиологии, патогенетически связанное с гиперпродукцией аутоантител и иммуновоспалительным повреждением тканей и нарушением функций внутренних органов [3, 4]. Клинические проявления СКВ варьируют у разных больных, а активность заболевания у одного и того же больного меняется с течением времени. Для заболевания характерно поражение кожи – дерматит, алопеция, панникулит; суставов – артрит, артралгии; легких – плеврит, пневмонит; сердца – перикардит, миокардит и почек – волчаночный нефрит [1, 2].

Клинические проявления СКВ, выражающиеся в многочисленных симптомах,

не всегда коррелируют и сочетаются с объективными данными функциональных исследований. У большинства больных заболевание имеет молниеносное течение, часть больных долгие годы жалуется на боли в суставах, и поражение кожи в виде дискоидной формы [5].

Комплексный анализ сопоставления анамнестических данных с клиническими симптомами при СКВ позволяет считать, что существует прямая связь между первичным генетическим дефектом, особенностями клинической картины и прогнозом заболевания [1, 2, 3].

К концу 80-х годов прошлого столетия были использованы профили распределения

различных антигенов, характерные для представителей различных рас и популяций. Эти исследования в основном были проведены среди населения проживающих на территории Западной Европы и Северной Америки. Одним из наименее изученных в плане установления антигенного профиля регионов мира является Средняя Азия и в том числе Узбекистан. Это связано с большим количеством этнических групп, населяющих его территорию.

Характеристика клинических проявлений системной красной волчанки у лиц местной национальности расширяют сведения о Самаркандской популяции местного населения – узбеков, таджиков, иранцев и могут быть в дальнейшем использованы при изучении генетической взаимосвязи между монголоидными популяциями, а также служить основой для изучения взаимосвязи с иммунным ответом и заболеваниями.

Цель работы. Изучение клинических, лабораторных, инструментальных особенностей системной красной волчанки у лиц Самаркандской популяции местного населения.

Материалы и методы исследования. Обследовано 54 пациента: 23 – в I терапевтическом отделении клиники СамМИ (I группа), 31 – в Берлинской клинике ревматологии и иммунологии Шарите (II группа, Германия). Диагноз заболевания устанавливался по критериям Американской коллегии ревматологов (4). Возраст пациентов варьировал от 17 до 80 лет, в среднем $35,6 \pm 3,4$ лет, продолжительность заболевания (медиана и интерквартильный размах) составила $5,6 \pm 0,6$ лет (от 10 дней до 20 лет).

Возраст больных узбеков колебался от 17 до 62 лет и в среднем составил $29,3 \pm 3,5$ лет, что было в 1,5 раза меньше, чем у больных немцев (в среднем $43,3 \pm 4,5$ лет, при колебании от 18 до 80 лет). В I группе больных заболевание продолжалось от 10 дней до 20 лет (в среднем $3,8 \pm 0,2$ лет), давность заболевания более 5 лет обнаружена у 3 больных (14,2%). Во II группе больных давность заболевания составила – от 1 месяца до 15 лет (в среднем – $8,7 \pm 2,4$ года). При этом в этой группе у 14 больных давность заболевания была более 5 лет, что составляет 45,0%.

Обследование больных проводилось с использованием общепринятых клинических, лабораторных и инструментальных методов. При постановке диагноза и определении тяжести заболевания, оценивались клинические критерии. Уделялось внимание анамнестическим данным, принимаемым медикаментам и условиям проживания больного. При

обнаружении первичных симптомов особое внимание уделялось высокочувствительным (чувствительность 80-85%) иммунным исследованиям по определению антител (АТ). Наследственные связи больных СКВ были изучены при помощи генеалогического метода. Выявлены родственные связи больного, уточнены болезни среди близких и дальних родственников. Сбор сведений о семье начинали от пробанда – больного. Также исследовались дети одной родительской пары – сибсы (братья – сестры). Составлялись родословные по восходящему, нисходящему и боковым направлениям. Статистическая обработка цифровых данных была проведена с использованием программных пакетов StatGraf. При оценке и интерпретации результатов были учтены рекомендации Ш. Эрдес (2000).

Результаты и обсуждение. По данным литературы частота СКВ в популяции составляет 0,02-0,04%. Болеют преимущественно женщины. В молодом и среднем возрасте соотношение женщин и мужчин, заболевших СКВ, составляет $> 8:1$, но в детском возрасте или после менопаузы соотношение уменьшается до $2:1$. Данные наших исследований и коллег из Германии соответствовали данным литературы. В группе больных проживающих в Германии численное соотношение женщин и мужчин составило $9:1$ (соответственно: 28 женщин и 3 – мужчины), в Узбекистане – также $9:1$ (соответственно: 21 женщина и 2 мужчин). При этом, средний возраст пациенток немецкой национальности составил – $38,0 \pm 0,3$ года, что было в 1,4 раза меньше, чем у мужчин ($54,0 \pm 4,3$ лет, $P < 0,02$). А средний возраст пациенток узбекской национальности составил $29,7 \pm 2,3$ лет, что статистически почти не отличалось от показателя больных мужчин ($25,0 \pm 3,1$ лет, $P \geq 0,05$). Значит, достоверное повышение заболеваемости СКВ отмечается среди женщин детородного возраста. Это обстоятельство подтверждает предположение, что в возникновении и развитии СКВ определенная роль принадлежит половым гормонам (гипотеза, которая подтверждена экспериментальными исследованиями моделей волчанки на животных). Хотя у мужчин заболевание развивается значительно реже, протекает оно столь же тяжело, как и у женщин.

Средний возраст больных в узбекской группе составил – $28,2 \pm 2,1$ лет, в немецкой в 1,5 раз больше – $40,0 \pm 3,6$ лет $P < 0,02$. Основное число больных I группы (69,5%) были в возрасте до 30 лет. Во второй группе лица до 30 лет составляли 35,5%. Среди больных I группы лица

старше 40 лет составляли 13,1%, II группы – 41,9%.

Продолжительность СКВ у больных I группы составляла от 10 дней до 15 лет. У основного числа больных длительность заболевания была до 1 года (52,2%). Во II группе заболевание имело более продолжительное течение: от 1 года до 28 лет. В этой группе у 42,0% больных продолжительность заболевания составила более 6 лет.

В первой группе у 9 (39,1%) больных возраст в начале первых проявлений СКВ составлял до 20 лет, у 8 (34,8%) – 21-30 лет, у 3 (13,0%) – 31-40 лет, у 2 (8,7%) – 41-50 лет и у 1 (4,4%) – свыше 50 лет. Во второй группе у 6 больных (19,4%) дебют СКВ начинался до 20 лет, у 9 (29,0%) – 21-30 лет, у 9 (29,0%) – 31-40 лет, у 2 (6,5%) – 41-50 лет и у 5 (16,1%) – свыше 50 лет.

Нами были проанализированы наследственные связи больных СКВ: у 40 больных собран анамнез по I линии – по родителям. При опросе 14 больных нам не удалось составить график родословии из-за незнания их родственников и их болезни. Из 40 больных 29 отмечали наличие ревматизма, заболеваний суставов, почек или кожных болезней у родителей, что составляет – 72,5%. При этом 18 больных (45,0%) указали на болезнь матери, 7 больных (17,5%) – отца, 4 больных – обоих родителей (10,0%).

Самыми частыми заболеваниями у родителей явились заболевания почек (пиелонефрит), кожные заболевания (псориаз, нейродерматиты), заболевания суставов (ревматоидный артрит и остеоартроз), ревматизм и пороки. 2 больные указали на СКВ у матери. При этом необходимо отметить, что кожные заболевания и неопределенные боли в суставах имелись у обоих родителей.

При расспросе из 40 больных СКВ 16 пациентов (40,0%) отмечали смерть матери: 6 больных – от ревматизма, 3 больных – от заболеваний почек, 5 больных – от заболеваний сердца (ишемическая болезнь и сердечная недостаточность), 2 больных – от неустановленной причины. Смерть отца отмечали 3 больных (7,5%): 2 больных – от заболеваний сердца, 1 больной – от ревматизма. Значит, частой причиной смерти родителей больных СКВ явились ревматизм и заболевания сердца. В структуре причин смерти у матери больных также значительное положение занимают заболевания почек.

В дальнейшей нашей работе был проведен генеалогический анализ братьев и сестер больных СКВ. Было проанализировано

состояние здоровья 50 сестер и 45 братьев. Из 40 больных 15 пациентов (35,8%) указывали на болезнь сестер, 2 пациента (4,8%) – на болезнь братьев. Наиболее частыми заболеваниями среди сестер больных СКВ явились заболевания сердца (у 6 больных, 8,3%), суставов (у 5 больных, 6,9%), почек (у 3 больных, 4,2%) и кожи (у 1 больного, 1,4%), среди братьев – ревматизм (у 1 больной, 1,3%) и заболевание почек (у 1 больной, 1,3%). На смерть братьев и сестер указывали 5 больных (11,9%). Среди сибсов смерть сестер отмечали 4 больных (9,5%), брата – 1 больной (2,4%). Причиной смерти указывалось заболевание сердца и почек.

В следующей части нашей работы было проанализировано состояние здоровья 72 мужчин (дяди) и 80 женщин (тети) – родственников III степени по генеалогическому дереву больных СКВ. Среди мужчин по отцовской линии были – 32, по материнской линии – 40 обследованных. А 38 тети были родственниками по отцовской линии, 42 – материнской линии.

По нашим данным из 40 генеалогически обследованных больных СКВ 30 пациентов указывали на какое-либо заболевание сердца, суставов, почек и кожи у родственников III линии, что составляет 75,0%. Наиболее часто болели тети (45,0%) и особенно по материнской линии (30,0%). Также высока была частота заболеваемости дяди по материнской линии (20,0%). На смерть родственников указывали 12 больных (30,0%). Смертность была высока также среди тети (17,5%) по материнской линии (10,0%).

Значит, у больных СКВ среди родственников женского пола и по материнской линии очень часто обнаруживаются ревматические заболевания (ревматизм, артриты, пороки сердца), заболевания почек (нефрит), кожная патология (псориаз, нейродерматиты). Ревматизм, пороки сердца, ишемическая болезнь сердца, сердечная недостаточность, заболевания почек также являются самой частой причиной смерти родственников больных СКВ.

Таким образом, достоверное повышение заболеваемости СКВ отмечается среди женщин детородного возраста. В группе больных проживающих как в Германии, так и в Узбекистане численное соотношение женщин и мужчин составляет 9:1. При этом средний возраст пациенток немецкой национальности меньше, чем у мужчин, а средний возраст пациенток узбекской национальности статистически почти не отличается от показателя у мужчин. В Самаркандском регионе

СКВ начинается в молодом возрасте, имеет острое течение и часто протекает с высокой активностью патологического процесса. В отличие от больных узбекской национальности, у больных немецкой национальности, СКВ начинается в более позднем возрасте, чаще имеет подострое и хроническое течение. Среди родственников больных СКВ (среди родственниц по материнской линии) обнаруживаются такие схожие заболевания, как ревматизм, артриты и пороки сердца, которые во многих случаях являются самой частой причиной их смерти.

Литература:

1. Алекберова З.С., Насонова В.А., Решетняк Т.М., Цитландадзе В.Г., Каландадзе Н. Особенности системной красной волчанки у русских и грузин. Научно-практическая ревматология. № 2, 2001, стр. 18-22.
2. Большакова Т.Ю., Галушко Е.А. Распространенность ревматических заболеваний по данным эпидемиологического исследования. Научно-практическая ревматология, №2, 2008; стр 2-8.
3. Ревматология. Национальное руководство / Под. Ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. Москва. ГЭОТАР-Медиа 2011. 420 с.
4. Ревматические заболевания. В 3 томах. Под редакцией Джона Х. Клиппела, Джона Х. Стоуна, Лесли Дж. Крофффорд, Пейшенс Х. Уайт. Москва. ГЭОТАР-Медиа 2011. 368 с.
5. Mazur-Nicorici Lucia. Особенности сердечно-сосудистой патологии при системной красной волчанке. Автореф. дисс.к.м.н. Москва. 2009. 20 с.

ТИЗИМЛИ ҚИЗИЛ ЮГИРИК БИЛАН КАСАЛЛАНГАН БЕМОРЛАРНИ ЁШИГА, ЖИНСИГА БОГЛИК ХУСУСИЯТЛАРИ ВА ИРСИЙ ПРЕМОРБИД ХОЛАТИ

Н.А. ХАМРАЕВА¹, Г.Т. МАРДАНОВА²,
Д.Р. ТОИРОВ¹

1-Самарқанд Давлат тиббиёт институти,
Ўзбекистон Республикаси, Самарқанд ш.
2-Шарите Берлин ревматология ва иммунология
клиникаси, Германия

Резюме. 54 нафар тизимли кизил югирик билан касалланган беморларда (23 нафар СамМИ клиникаси I – терапия булимиди, I гурух, 31 нафар - Берлиннинг Шарите иммунология ва ревматология клиникасида, II гурух) касалликнинг беморларни ёшига, жинсига боглик хусусиятлари ва ирсий преморбид холати урганилди. Касаллик купрок фертил ёшдаги аёлларда аникланиб, касалланган аёллар ва эркеклар нисбати 9:1 булди. Немис миллатига мансуб аёлларнинг уртача ёши эркекларга нисбатан кам булса, узбек миллатига мансуб бемор эркек ва аёллар ёши деярли фарк килмади. Самарқанд худудида касаллик ёшларда куп учраб, беморларда купинча юкори фаоллик кузатилди. Немис миллатига мансуб кишиларда касаллик нисбатан катта ёшларда куп учради, уткир ости ва сурункали кечуви характерли булди. Беморларнинг она томонидан кариндошлари орасида купрок ревматизм, артритлар ва юрак нуксонлари куп аникланиб, бу касалликларнинг ёмон окибатлар билан тугаганлиги кайд этилди.

Калит сўзлар: тизимли кизил югурик, ирсий преморбид, ёш, жинс.