

ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России
Кафедра педиатрии №1

Overlap-синдром в ревматологии: клинико-ориентированный подход в соответствии с актуальными клиническими рекомендациями

Выполнили:

Зав.кафедрой педиатрии №1, д.м.н., доцент Шешенина Е.В.

ассистент кафедры педиатрии №1 Лепихова Л.П.

Определение

- Перекрестный, или overlap-синдром — представляет собой феномен, при котором у пациента наблюдается одновременное или последовательное манифестирование клинических и/или серологических маркеров **двух или более ревматических аутоиммунных заболеваний.**
- **«Мозаика» симптомов:** клиническая картина не соответствует критериям одного заболевания, а представляет собой комбинацию симптомов различных нозологий.

Актуальность: почему эта тема важна для педиатров и ревматологов?

Патогенетическая неоднородность и мультифакторность	Клинико-диагностические вызовы	Прогностическое значение и влияние на качество жизни
Незавершенность иммунной толерантности	Фенотипический полиморфизм	Повышенный риск органных поражений
Общие триггерные факторы и генетическая предрасположенность	Сложность дифференциальной диагностики	Снижение качества жизни
Нарушения иммунорегуляции	Динамика заболевания	

Наиболее частые комбинации у детей (согласно клиническим рекомендациям)

- СКВ + ревматоидный артрит (РА)
- СКВ + системная склеродермия (СЗСТ)
- СКВ + синдром Шегрена (СШ)
- СЗСТ + синдром Шегрена (СШ)
- Системные васкулиты + любые из вышеперечисленных.

СКВ + Ревматоидный артрит (РА)

Одно из наиболее частых сочетаний

- ✓ Клиническая картина: суставной синдром, характерный для РА + проявления СКВ
- ✓ Лабораторные маркеры:
 - РА: Положительный ревматоидный фактор (РФ), антитела к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП) – эти маркеры часто сохраняются, даже при наличии симптомов СКВ.
 - СКВ: Антитела к двухцепочечной ДНК (анти-dsDNA), антитела к Sm-антигену (анти-Sm), низкий уровень компонента (С3, С4).

СКВ + Системная склеродермия (СЗСТ)

Сочетание СКВ и СЗСТ является серьезным вызовом.

- ✓ Клиническая картина: признаки СЗСТ + признаки СКВ
- ✓ Лабораторные маркеры:
 - СЗСТ: Антитела к Scl-70 (топоизомеразе I), антитела к RNP (чаще при ассоциированном с СКВ варианте), антицентромерные антитела (реже при детской склеродермии).
 - СКВ: Анти-dsDNA, анти-Sm, низкий комплемент.

Значимость: Это сочетание сопряжено с высоким риском висцеральных поражений, особенно легких и ЖКТ!

СКВ + Синдром Шегрена (Сш)

- ✓ Клиническая картина: признаки СКВ + признаки Сш
- ✓ Лабораторные маркеры:
 - Сш: Антитела к Ro/SSA, антитела к La/SSB.
 - СКВ: Анти-dsDNA, анти-Sm, низкий комплемент.

Системная склеродермия (СЗСТ) + Синдром Шегрена (Сш)

✓ Клиническая картина:

- Признаки СЗСТ: Феномен Рейно, склеродактилия, поражение ЖКТ.
- Признаки Сш: Ксеростомия, ксерофтальмия.

✓ Лабораторные маркеры:

- СЗСТ: Анти-ScI-70, анти-RNP.
- Сш: Анти-Ro/SSA, анти-La/SSB.

Системные васкулиты в сочетании с другими аутоиммунными заболеваниями

- ✓ Васкулит + СКВ: Часто наблюдается при СКВ, особенно при наличии анти-dsDNA.
- ✓ Васкулит + РА: Может возникать у пациентов с длительным течением РА.
- ✓ Васкулит + СЗСТ: Реже, но встречается

Значимость: Сочетание васкулита с другими аутоиммунными заболеваниями часто означает более тяжелое течение, высокий риск органических поражений

Диагностический алгоритм

- ✓ Тщательный сбор анамнеза
- ✓ Клинический осмотр
- ✓ Лабораторная диагностика
 1. Аутоантитела: Расширенный спектр для выявления маркеров всех подозреваемых заболеваний (анти-dsDNA, анти-Sm, анти-RNP, анти-Scl-70, анти-Ro/SSA, анти-La/SSB, РФ, АЦЦП, ANA).
 2. Маркеры воспаления: СОЭ, СРБ.
 3. Оценка функции органов: КФК (при подозрении на миозит), АЛТ, АСТ, билирубин, ЩФ, показатели функции почек.
- ✓ Инструментальная диагностика

Пример диагностического поиска (СКВ + РА)

- Мальчик, 9 лет.
- Причина обращения: Родители обратились к педиатру в связи с жалобами на боли в суставах, утреннюю скованность, появление сыпи на лице после пребывания на солнце и общую слабость.
- Суставной синдром: Ребенок предъявляет жалобы на утреннюю скованность в мелких суставах кистей и лучезапястных суставах, длительностью около 1-2 часов. В течение дня беспокоят боли и отечность этих суставов, затрудняющие выполнение мелкой моторики.

- Кожные проявления: На лице отмечается появление эритематозной сыпи по типу “бабочки”, которая усиливается после пребывания на солнце. Также наблюдается выпадение волос (алопеция).
- Общее состояние: Ребенок стал более вялым, быстро утомляется, отмечает периодическое повышение температуры тела до субфебрильных цифр (37.2-37.5 °С).
- Семейный анамнез: Отягощен – у матери имеется системная красная волчанка (СКВ).

Объективный осмотр

- Кожа: На лице – ярко-красная сыпь по типу “бабочки” в области скул и переносицы. Отмечается диффузная алопеция.
- Суставы: Симметричный отек и болезненность при пальпации в мелких суставах кистей и лучезапястных суставах. Движения ограничены, особенно утром. При пальпации обнаруживаются подкожные узелки в области локтей.
- Другие системы: При аускультации легких – ослабление дыхания в нижних отделах, слева выслушиваются мелкопузырчатые хрипы. Сердечные тоны ясные, ритмичные.

Лабораторные и инструментальные исследования

- Общий анализ крови: Лейкопения ($3.5 \times 10^9/\text{л}$), лимфоцитоз, незначительная анемия (Hb 110 г/л). СОЭ – 45 мм/ч.
- Биохимический анализ крови: Повышение АЛТ и АСТ (в 1.5 раза), повышение креатинина (80 мкмоль/л – на верхней границе нормы).

Лабораторные и инструментальные исследования

- Иммунологическое исследование:
 - Ревматоидный фактор (РФ): Положительный (высокий титр).
 - АЦЦП: Положительные (высокий титр).
 - Анти-dsDNA: Положительные (высокий титр).
 - Анти-Sm: Положительные (средний титр).
 - Анти-Ro/SSA, анти-La/SSB: Отрицательные.
 - Комплемент (С3, С4): Снижены (С3 – 0.6 г/л, С4 – 0.1 г/л).

Лабораторные и инструментальные исследования

- Рентгенография кистей и лучезапястных суставов: Выявлены признаки остеопении и начальные субхондральные эрозии в области мелких суставов кистей.
- УЗИ суставов: Признаки синовита, отека, признаки эрозий в мелких суставах кистей.
- УЗИ плевры: Признаки утолщения плевры слева, наличие небольшого количества жидкости.
- УЗИ почек: Признаки диффузных изменений паренхимы почек.

Диагностический вывод

На основании всей совокупности данных, мы видим:

- Признаки СКВ: Сыпь по типу “бабочки”, алопеция, серозит, нефрит (повышение креатинина, изменения по УЗИ), лейкопения, лимфоцитоз, низкий комплемент, положительные анти-dsDNA и анти-Sm.
- Признаки РА: Симметричный артрит мелких суставов, утренняя скованность, ревматоидные узелки (под кожей локтей), положительные РФ и АЦЦП, начальные эрозии по рентгенографии и УЗИ.

Заключительный диагноз: Синдром оверлапа: Системная красная волчанка + Ревматоидный артрит.

Прогноз и мониторинг в соответствии с КР

Тяжесть течения

Рекомендации

Легкое течение без выраженных органических поражений и осложнений

- частота наблюдения – 2-3 раза в год;
- осмотр ревматолога при каждом посещении;
- осмотр узких специалистов по требованию (гастроэнтеролог, невролог, дерматолог, окулист);
- ОАК, ОАМ, биохимические анализы крови при каждом посещении;
- иммунологические анализы по показаниям;
- рентгенография ОГК – 2 раза в год;
- ФГДС – 1 раз в год;
- медикаментозная индукция ремиссии;
- коррекция побочных действий иммуносупрессивной и ГКС-терапии

Прогноз и мониторинг в соответствии с КР

Тяжесть течения

Рекомендации

Умеренное течение средней тяжести с наличием органических поражений

- частота наблюдения – 4 раза в год;
- осмотр ревматолога при каждом посещении;
- осмотр офтальмолога, стоматолога, дерматолога, пульмонолога, кардиолога, гастроэнтеролога, нефролога, гематолога по показаниям;
- ОАК, ОАМ, биохимические анализы крови при каждом посещении;
- иммунологические анализы- 2- 4 раза в год;
- коагулограмма по требованию;
- рентгенография ОГК – 2 раза в год и по требованию;
- ФГДС – 2 раза в год и по требованию;
- МРТ головного мозга, мышц - по требованию;
- КТ ОГК – по требованию;
- медикаментозная индукция ремиссии;
- коррекция побочных действий иммуносупрессивной и ГКС-терапии;
- стационарное лечение при усилении активности заболевания;
- экстренная госпитализация при наличии угрожающих жизни состояниях (упорная лихорадка, ДН, суставной синдром, миопатический синдром и высокая воспалительная активность крови, выраженные гематологические нарушения, поражения ЖКТ)

Прогноз и мониторинг в соответствии с

КР

Рекомендации

Тяжесть течения

<p>Тяжелое течение с выраженными органными поражениями и осложнениями</p>	<p>частота наблюдения – 6-8 раз в год;</p> <ul style="list-style-type: none">• осмотр ревматолога при каждом посещении;• осмотр невролога, пульмонолога, кардиолога, нефролог, офтальмолога, гастроэнтеролога, гематолога по показаниям;• ОАК, ОАМ, биохимические анализы крови при каждом посещении;• иммунологические анализы - 2- 4 раза в год;• коагулограмма - по требованию;• рентгенография ОГК – 2 раза в год и по требованию;• ФГДС – 2 раза в год и по требованию;• МРТ головного мозга, мышц, почек - по требованию;• КТГ ОГК – по требованию;• медикаментозная индукция ремиссии;• коррекция побочных действий иммуносупрессивной и ГКС-терапии;• стационарное лечение при усилении активности заболевания;• экстренная госпитализации при наличии угрожающих жизни состояниях (упорная лихорадка, ДН, суставной синдром, миопатический синдром и высокая воспалительная активность крови, выраженные гематологические нарушения, поражения ЖКТ)
---	--

Основные выводы и заключение

- Диагностическая дилемма и необходимость дифференциации
- Патогенетическая основа и генетические маркеры
- Терапевтические вызовы и персонализация
- Важность динамического наблюдения

A close-up photograph of a silver stethoscope resting on a white, textured fabric surface. The stethoscope's chest piece is in the lower-left foreground, while the tubing loops across the frame towards the upper right. The lighting is soft and even, highlighting the metallic sheen of the stethoscope. Overlaid on the center of the image is the Russian phrase 'Спасибо за внимание' in a bold, black, sans-serif font.

Спасибо за внимание