

СИНДРОМ ШАРПА ВЗГЛЯД ХИРУРГА

SHARPE'S SYNDROME
A SURGEON'S VIEW

A. Yashnov
S. Lobanov
O. Konovalova
Y. Hanina
O. Dodonova
N. Yashnova

Summary. Sharpe's syndrome is a rare autoimmune disease. In the blood of the patient there is an increase in autoantibodies to ribonucleoprotein. Sharpe's syndrome most often manifests itself as a hereditary disease. In the early stages of Sharpe's syndrome is characterized by a violation of blood supply in the peripheral parts of the limbs. Sharpe's syndrome is difficult to diagnose. Complex therapy of Sharpe syndrome in the early stages leads to a favorable prognosis for life. Surgical treatment is used in the visceral form of the disease, which is accompanied by intestinal perforations.

Keywords: Sharpe's syndrome, autoimmune disease, lupus, scleroderma, polymyositis, intestinal perforation.

Яшнов Алексей Александрович
 К.м.н., ассистент, ФГБОУ ВО Читинская
 государственная медицинская академия
 alexyashnov@mail.ru

Лобанов Сергей Леонидович
 Д.м.н., профессор, ФГБОУ ВО Читинская
 государственная медицинская академия
 slobanov15@mail.ru

Коновалова Ольга Геннадьевна
 К.м.н., доцент, ФГБОУ ВО Читинская государственная
 медицинская академия
 konovalovaolgagen@yandex.ru

Ханина Юлия Сергеевна
 К.м.н., доцент, ФГБОУ ВО Читинская государственная
 медицинская академия
 assistenty@yandex.ru

Додонова Ольга Васильевна
 Врач лаборант, ГУЗ Городская клиническая больница
 № 1 г. Чита

Яшинова Надежда Борисовна
 Врач хирург-стоматолог, ГАУЗ Клинический
 медицинский центр г. Чита
 nadezhday1990@yandex.ru

Аннотация. Синдром Шарпа редкое аутоиммунное заболевание. В крови у больного наблюдается повышение аутоантител к рибонуклеопротеину. Синдром Шарпа наиболее часто проявляет себя, как наследственное заболевание. На ранних стадиях синдром Шарпа характеризуется нарушением кровоснабжения в периферических отделах конечностей. Синдром Шарпа достаточно трудно поддается диагностике. Комплексная терапия синдрома Шарпа на ранних этапах приводит к благоприятному прогнозу для жизни. Хирургическое лечение применяется при висцеральной форме заболевания, которая сопровождается перфорациями кишечника.

Ключевые слова: синдром Шарпа, аутоиммунное заболевание, волчанка, склеродермия, полимиозит, перфорация кишечника.

Актуальность

Первое упоминание о медленно прогрессирующем заболевании соединительной ткани произошло в 1972 году. Столь редкая патология протекает под маской сразу нескольких заболеваний: дерматомиозита, синдрома Шегрена, ревматоидного артрита, системной склеродермии и красной волчанки (Рисунок 1). Для постановки такого серьезного и опасного заболевания достаточно 2–3 признака вышеописанных заболеваний. Вместе с тем в крови у больного наблюдается повышение аутоантител к рибонуклеопротеину [1].

Синдром Шарпа поражает преимущественно представительниц слабого пола. Поражение суставов проявляется

ся артритом и полиартралгией. В ряде случаев на рентгенограмме наблюдаются признаки деструкции кости [1].

Этиология [2]. Синдром Шарпа — болезнь соединительной ткани, которая является редким аутоиммунным расстройством, она вызвана аутоиммунной реакцией, при которой иммунная система продуцирует антитела против тканей собственного организма. Вместе с тем к заболеванию могут привести следующие факторы:

- ◆ Вирусная инфекция;
- ◆ Заболевания эндокринной системы;
- ◆ Нервное перенапряжение;
- ◆ Сильный стресс;
- ◆ Переохлаждение;
- ◆ Травмы.



А



Б



В



Г



Д

Рис. 1. А) Дерматомиозит; Б) Синдром Шегрена; В) Ревматоидный артрит; Г) Системная склеродермия; Д) Красная волчанка.



А



Б

Рис. 2. А. Эвентрация, несостоятельность колостомы; Б. Множественные кишечные свищи

Классификация [3]. Данное аутоиммунное заболевание классифицируется следующим образом:

- ◆ Суставная форма — артрит и полиартралгии.
- ◆ Мышечная форма — мышечная слабость, миалгии, дискомфорт в мышцах.
- ◆ Кожная форма — пигментация кожи, алопеция, признаки склеродермии и СКВ.
- ◆ Висцеральная форма — гипотония пищевода, миокардит, дисфагия, аортальная недостаточность, перфорации толстого кишечника.
- ◆ Сосудистая форма — синдром Рейно

Клиника [3]. На ранних стадиях Синдром Шарпа проявляется нарушением кровоснабжения в периферических отделах конечностей. Вместе с тем пальцы на кистях и стопах бледнеют и становятся цианотичными. Позднее присоединяется дискомфорт в мышцах, суставах. Постепенно развиваются артрит и артроз мелких суставов. Больных беспокоит слабость и субфебрильная температура. У большинства больных при развитии синдрома Шарпа проявляются признаки артрита. Вместе с тем в данном варианте заболевание протекает легче. Впоследствии к артриту присоединяются признаки синдрома Рейно.

Одновременно с поражением суставов наблюдаются и патоморфологические изменения на кожных покровах. Появляются очаги гиперпигментации, отёк кистей.

Среди поражений внутренних органов наблюдаются: мембранозный нефрит, пневмония, миокардита, перфорация толстой кишки. Перфорации кишечника довольно редкое, но вместе с тем очень опасное осложнение.

Летальный исход при перфорации кишечника доходит до 90%. Кишечные свищи при синдроме Шарпа плохо поддаются лечению.

Достаточно редко наблюдается лимфаденопатия, которая может стать причиной развития злокачественной опухоли. Около 10% пациентов при синдроме Шарпа страдают невралгией тройничного нерва.

Диагностика

Синдром Шарпа достаточно трудно поддаётся диагностике так, как имеет схожие симптомы с другими системными заболеваниями и данные симптомы проявляются не сразу, а постепенно. Диагностика синдрома Шарпа начинается с исследования кровеностных сосудов: нарушение кровообращения и состояние кровеностной системы в целом, могут указывать на коллагеноз и являться триггером болезни. Помимо общего осмотра необходимо тщательно проанализировать историю семейных болезней. Лабораторная диагностика включает в себя:

- ◆ Общие анализы: крови, мочи.
- ◆ Биохимический анализ крови: фибриноген, глобулин, сиаловые кислоты, альдолаза, серомукоид, АСТ, АЛТ.
- ◆ Иммунологический анализ: наличие антител к рибонуклеопротеину, наличие LE-клеток.

Лечение

Комплексная терапия синдрома Шарпа на ранних этапах приводит к благоприятному прогнозу для жизни.

Терапия у пациентов с столь сложным аутоиммунным заболеванием включает следующие группы препаратов:

- ◆ НПВП — для лечения суставной боли и воспаления;
- ◆ ГКС — снижение аутоиммунной реакции.
- ◆ Блокаторы кальцевых каналов — для лечения проявлений синдрома Рейно.
- ◆ Иммунодепрессанты — подавление иммунной системы.
- ◆ Диетотерапия.

Хирургическое лечение

Данный вид лечения применяется при грозных проявлениях синдрома Шарпа — перфорации толстой

и тонкой кишки. Наиболее часто хирурги сталкиваются с таким осложнением случайно, у пациентов с явлениями перитонита. Спонтанные перфорации кишечника у пациентов с синдромом Шарпа редкое осложнение. Вместе с тем данное осложнение очень опасно. В виду того, что пациенты длительное время получают лечение ГКС, отмечается замедление процессов репарации. Это проявляется тем, что рана не заживает, и происходят ранние эвентрации, и несостоятельность колостомы (Рисунок 2).

В виду выраженной агрессии иммунной системы, не представляется возможным заживить тонкокишечные свищи. Как описано выше хирургическое лечение при синдроме Шарпа малоэффективно и неизучено.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шуба Н. В. Смешанное заболевание соединительной ткани (Синдром Шарпа)/ Шуба Н. В. // Украинский ревматологический журнал.2000.№ 1.С29–32.
2. Sharp G. C. Mixed connective tissue disease in arthritis and allied conditions/ Sharp G. C., Sigzen B. N. // D. J. McCarty. 1985. 64
3. Stone J. Pearls and Myths in Rheumatology/ Stone J. // Springer.2009.1.P169.

© Яшнов Алексей Александрович (alexyashnov@mail.ru), Лобанов Сергей Леонидович (slobanov15@mail.ru),
Коновалова Ольга Геннадьевна (konovalovaolgagen@yandex.ru), Ханина Юлия Сергеевна (assistenty@yandex.ru),
Яшнова Надежда Борисовна (nadezhday1990@yandex.ru).
Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»



Читинская государственная медицинская академия