

На основании клинических данных, семейного анамнеза выставлен диагноз: синдром Алажилля.

Результаты и обсуждение. Проведено лечение: щадящая диета; супрастин 2% – по 2 мл утром и вечером; аевит – 1 капсула 1 раз в день.

Наружно: метиленовая синь 1% 2 раз в день; мазь «Синафлан» 1 раз в день.

В результате проведенной терапии улучшение состояния кожных покровов не отмечено. Рекомендации:

Коррекция осложнений длительно сохраняющегося холестаза.

При развитии патологических состояний, значительно нарушающих качество жизни больного – кожный зуд, отставание в физическом развитии, изменения, обусловленные дефицитом жирорастворимых витаминов – комиссионно (смежные специалисты) рассмотреть вопрос о необходимости трансплантации печени.

Детям показана консультация клинического генетика и офтальмолога.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОДОСТРОЙ КОЖНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У ЖЕНЩИНЫ

Уфимцева М.А.¹, Бочкарев Ю.М.¹, Николаева К.И.^{1,2},
Жунисова Д.С.¹, Акулова С.А.^{1,2}

¹Уральский государственный медицинский университет,

²Свердловский областной кожно-венерологический диспансер,
г. Екатеринбург

Красная волчанка (КВ), lupus erythematoses – мультифакториальное аутоиммунное воспалительное заболевание соединительной ткани, поражающее внутренние органы, кожу, так же в процесс могут вовлекаться слизистая оболочка полости рта и красная кайма губ. Выделяют системную и кожные формы КВ.

Кожные формы КВ подразделяются на острую, подострую и хроническую. На долю подострой кожной красной волчанки (ПККВ) приходится 8-10% всех случаев КВ.

Своевременная диагностика ПККВ и назначение адекватной терапии затруднены, так как клиническая картина данной формы напоминает проявления таких болезней, как псориаз, дерматоз Свита, многоморфная экссудативная эритема.

Клинический случай.

Пациентка Г. 42 лет.

Диагноз:

Основной: Подострая кожная красная волчанка, активность 3.

Сопутствующие заболевания: Артериальная гипертензия, 2 степени, 2 стадии, риск 3. Хронический калькулезный холецистит, вне обострения.

Пациентка Г., 42 лет, направлена дерматовенерологом в кожно-венерологический диспансер для постановки диагноза и назначения адекватной терапии.

При обращении предъявляла жалобы на распространенные высыпания в области лица, зоны декольте, верхней части спины, верхних и нижних конечностей, слизистой оболочки полости рта.

Кроме того, пациентку беспокоят подъемы температуры тела до 39°C, общая слабость, болезненность в области мелких суставов кистей.

Анамнез morbī: считает себя больной в течение 2 месяцев, когда на фоне полного благополучия стала отмечать подъемы температуры тела до 39°C, в связи с чем периодически самостоятельно принимала нестероидные противовоспалительные средства (нимесулид 100 мг, 2 раза в сутки). В тоже время отметила появление болезненности в области слизистой оболочки твердого неба при употреблении пищи. За медицинской помощью не обращалась, самостоятельно лечилась народными средствами (раствор пищевой соды, 2-3 раз в сутки), с незначительным улучшением. Через 2 недели, после посещения бани, в области лица, шеи, верхних конечностей отметила появление высыпаний розового цвета, до 1 см в диаметре, сопровождающихся умеренным зудом, жжением. Фельдшером установлен диагноз: Аллергический дерматит. Назначена терапия: дексаметазон 1,0, внутримышечно, в течение 3 дней, цетиризин 10 мг, 1 раз в сутки, в течение 10 дней, без эффекта. Через 5 суток температура тела поднялась до 39°C, количество элементов увеличилось, высыпания распространились на зону декольте, на поверхности некоторых элементов появились пузыри с серозным содержимым. Бригадой СМП пациентка доставлена в приемное отделение городской больницы, врачом – инфекционистом установлен предварительный диагноз: Герпесвирусная инфекция, рекомендована консультация дерматовенеролога. Дерматовенерологом выставлен диагноз: Опоясывающий герпес. Амбулаторно, проведена терапия в течение недели: ацикловир 800 мг, 5 раз в сутки; наружно – мазь «Ацикловир», 5 раз в сутки на пораженные участки. При повторном осмотре дерматовенерологом, пациентка направлена на госпитализацию в инфекционное отделение, в связи с отсутствием эффекта от лечения, ухудшением состояния. В стационаре вновь проведена противовирусная терапия в течение 7 дней: валацикловир 1000 мг, 2 раза в сутки; дезинтоксикационная: натрия хлорида раствор сложный 400,0 [калия хлорид + кальция хлорид + натрия хлорид], через день; а также цефтриаксон 2,0, внутримышечно, 2 раза в сутки; хлоропирамин 25 мг, 2 раза в сутки. В динамике наблюдалось ухудшение по кожному процессу, появились новые очаги в области верхних конечностей, декольте, верхней части спины,

нижних конечностей, имеющиеся высыпания увеличились в размерах, пузыри разрешались самопроизвольным вскрытием и образованием корок. В связи с вышеперечисленным, пациентка была направлена в кожно-венерологический диспансер для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

Anamnesis vitae:

Проживает в г. Екатеринбург. Социально-бытовые условия удовлетворительные. Работает младшим воспитателем. Росла и развивалась соответственно возрасту. Перенесенные заболевания: ОРЗ, ОРВИ. Травмы отрицает. Аллергологический анамнез не отягощен. Гинекологический анамнез: мenses с 12 лет, по 5 дней, через 28 дней, регулярны, не обильные, безболезненные. Беременности 2, в 2001 году родоразрешение кесаревым сечением, ребенок здоров. Наследственность не отягощена. Хронические интоксикации: не курит; алкоголем не злоупотребляет.

Status praesens:

Общее состояние средней степени тяжести, сознание ясное. Температура тела 38,7°C. Телосложение гиперстеническое, рост 165, вес 75. ИМТ=27,5. Костно-мышечная система без видимой патологии. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненные при пальпации. Щитовидная железа при пальпации не увеличена. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. АД 100/60 мм.рт.ст., пульс 78 ударов в минуту. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 22 в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Поколачивание по пояснице безболезненно с обеих сторон. Физиологические отправления в норме (со слов).

Status specialis:

Кожный процесс распространенный, симметричный, локализуется в области лица, зоны декольте, верхней части спины, верхних и нижних конечностей, представлен множественными кольцевидными эритематозными очагами до 3,5 см в диаметре, лентикулярными папулами и бляшками розового цвета, на поверхности элементов отмечаются незначительный гиперкератоз, усиливающийся в области устьев волосяных фолликулов, шелушение в центральной части некоторых очагов, чешуйки, корочки. На слизистой оболочке твердого неба единичная папула красного цвета с чуть возвышающимися краями и слегка запавшим центром. Кожный процесс носит распространенный, симметричный характер, представлен эритематозными высыпаниями, лентикулярными папулами, бляшками розового цвета, с шелушением и гиперкератозом на поверхности элементов (при первичном обращении в кожно-венерологический диспансер).

Результаты лабораторного исследования: общий анализ крови: лейкоциты – $12,9 \cdot 10^9/\text{л}$ ↑, эритроциты – $4,20 \cdot 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты – $423 \cdot 10^9/\text{л}$ ↑; рентгенография органов грудной клетки: без особенностей.

Проведенное обследование в кожно-венерологическом диспансере: ИФА на HIV, HbSAg, AntiHCV, Lues – отрицательные; анализ крови на LE-клетки – отрицательный.

Пациентка консультирована сотрудниками кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, предположительный диагноз: Системная красная волчанка. Ввиду тяжелого течения, рекомендована (cito) консультация ревматолога областной клинической больницы для решения вопроса о стационарном лечении.

В тот же день пациентка госпитализирована в ревматологическое отделение областной клинической больницы, с целью уточнения диагноза (активности процесса) и проведения терапии.

Проведено обследование:

Группа крови: A (II) Rh (+) положительный.

Реакция микропреципитации: отрицательная.

ИФА на HIV, HbSAg, AntiHCV: отрицательные.

Общий анализ крови: гемоглобин – 128 г/л, лейкоциты – $15,94 \cdot 10^9/\text{л}$ ↑, эритроциты – $4,52 \cdot 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты – $442 \cdot 10^9/\text{л}$ ↑, СОЭ – 55 мм/ч ↑.

Общий анализ мочи: удельный вес – 1017, pH – 6,0, лейкоциты – 8 в п/з, эпителий – 0-5 в п/з.

Кал на простейшие и яйца гельминтов: не обнаружены.

Биохимический анализ крови: общий белок – 83 г/л ↑, альбумин – 36,2 г/л, билирубин – 9,0 мкмоль/л, АСТ – 16-21 Е/л, АЛТ – 28-61 Е/л, креатинин – 66 ммоль/л ↓, мочевины – 5,2 ммоль/л, мочевая кислота – 192 мкмоль/л.

Иммунологический анализ крови: IgA – 6,49 г/л, IgM – 2,03 г/л, IgG – 12,07 г/л, ЦИК – отр., РФ – 14, АСЛО – отр.

Эхокардиография: незначительное увеличение левого предсердия, трикуспидальная регургитация I степени.

Гемостазиограмма: гиперфибриногенемия, повышен уровень маркеров активации.

Серологическое исследование на антитела к вирусам (IgG к VCA ВЭБ – 63,59, IgM к VCA ВЭБ – 0,28, IgG к NA ВЭБ – 5,09).

Полимеразная цепная реакция на вирусы: Эпштейна-Барр, Герпес 6 типа, Цитомегаловирус – ДНК не обнаружены.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: умеренные диффузные и паренхимы печени, подвижные конкременты полости желчного пузыря.

Эзофагогастродуоденоскопия: гастрит антрального отдела желудка.

Рентгенография органов грудной клетки: патологии не выявлено.

Гистологическое исследование биоптата кожи левого предплечья: эпидермис тонкий с диффузным гиперкератозом, умеренным неравномерным акантозом, очаговой вакуольной дистрофией клеток истонченного мальпигиева

и базального слоев. Пигмент в базальном слое отсутствует. В верхних слоях дермы значительный интерстициальный отек, с формированием небольших субэпидермальных уни- и мультилокулярных полостей. Отмечается отек и фибриноидное набухание стенок мелких сосудов, дилатация более крупных. Инfiltrат преимущественно лимфоцитарный с небольшой примесью эозинофилов, образует плотные муфты вокруг сосудов дермы. Коллагеновые волокна отечные со слабой базофилией.

Заключение: морфологическая картина имеет признаки дискоидной красной волчанки. Необходимо сопоставление с клинико-анамнестическими данными.

Учитывая анамнез заболевания, данные клинической картины, результатов лабораторно-инструментального обследования, выставлен заключительный диагноз: Подострая кожная красная волчанка, активность 3.

Проведено лечение в течение 12 дней: преднизолон 40 мг в сутки, per os; омега-3 20 мг, 2 раза в сутки; амлодипин 5 мг, 1 раз в сутки.

Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии, положительная динамика по кожному процессу достигнута при приеме преднизолона 40 мг в сутки.

Рекомендации при выписке:

1. Наблюдение у терапевта (ревматолога) по месту жительства.
2. Продолжить прием: преднизолон 40 мг, 8 таблеток, по схеме - 4 таблетки после завтрака, 2 таблетки после обеда, 2 таблетки после ужина; омега-3 20 мг, 2 раза в сутки; амлодипин 5 мг, 1 раз в сутки; препараты кальция и витамина Д.
3. Контроль денситометрии 1 раз в год.
4. Санация очагов хронической инфекции.
5. Избегать переохлаждений, физических перегрузок, инсоляции, контакт с инфекционными больными.
6. Повторная явка с результатами общеклинических обследований через месяц.

На повторном приеме у врача-дерматовенеролога кожно-венерологического диспансера, через 10 дней после выписки отмечался регресс высыпаний, на месте высыпаний сохранялись очаги гиперпигментации с мелкопластинчатым шелушением, ксероз. На месте разрешившихся элементов выраженные участки гиперпигментации с шелушением (после лечения в ревматологическом отделении).

Таким образом, данное клиническое наблюдение представляет интерес для врачей-дерматовенерологов и врачей смежных специальностей, как случай редко встречающегося дерматоза, который может сопровождаться вовлечением в патологический процесс внутренних органов и систем, что отмечает важность междисциплинарного подхода в лечении данных пациентов.