

генеза с развитием прогрессирующей атрофии зрительного нерва с частичной утратой зрения на оба глаза.

2. Рассмотренный клинический случай демонстрирует необходимость междисциплинарного подхода к проблеме тромбофилии. Врачу первичного звена необходимо знать о наследственных формах данного заболевания, своевременно направлять пациентов к узким специалистам – гематологам/гемостазиологам, генетикам для проведения генетического тестирования.

3. Генетическая мультигенная тромбофилия корректируется консервативно препаратом сулодексидом (Вессел Дуэ Ф) под контролем гемостазиолога, требует контроля уровня гомоцистеина и его коррекции ангиовитом.

4. У больных с ишемическим поражением различных органов и систем в качестве дифференциальной диагностики нужно использовать молекулярно-генетический метод исследования и мониторировать уровень гомоцистеина.

Список литературы:

1. Козловская Н.Л. Генетическая тромбофилия и почки. / Н.Л. Козловская, Л.А. Боброва // Клиническая нефрология. – 2009. – № 3. – С. 23-34

2. Лукьяничкова Л.В. Мультигенная тромбофилия как фактор риска повторного инсульта. / Л.В. Лукьяничкова, Г.Н. Бельская, Д.Ф. Хайрутдинова, Д.В. Попов // Неврологический журнал. – 2014. – №4. – С. 44-48

3. Мироненко М.М. Полиморфизм генов системы гемостаза у лиц с отягощенным наследственным анамнезом по тромбофилии. / М.М. Мироненко, Т.И. Долгих, И.Г. Утянская, Н.А. Магда // Тромбоз, гемостаз и реология. – 2009. – № 2. – С. 60-63

УДК 616-002.77.616.23/.25

Баннова И.И., Акимова А.В., Попов А.А.

ПРИМЕР ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ СИСТЕМНОМ ВАСКУЛИТЕ

Кафедра госпитальной терапии и скорой медицинской помощи
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Bannova I.I., Akimova A.V., Popov A.A.

AN EXAMPLE OF THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF INTERSTITIAL LUNG DISEASE IN PATIENT WITH WIDESPREAD VASCULITIS

Hospital Therapy and Emergency Medicine Department
Urals State Medical University
Ekaterinburg, Russian Federation

E-mail: irinabannova045@gmail.com

Аннотация. В статье описан клинический случай интерстициального поражения легких у пациентки с системным васкулитом. Также рассмотрены некоторые вопросы о распространенности, клинической картине, возможностях диагностики, лечения.

Annotation. The article deals with the clinical case of interstitial lung damage in a patient with IgA-vasculitis. The prevalence, clinical presentation, diagnostic and treatment options are discussed.

Ключевые слова: интерстициальное поражение легких, системный васкулит, диагностика.

Key words: interstitial lung disease, widespread vasculitis, diagnostics.

Введение

Дифференциальная диагностика заболеваний, объединённых рентгенологическим синдромом лёгочной диссеминации, так называемых интерстициальных заболеваний лёгких (ИЗЛ) является одной из наиболее сложных проблем внутренней медицины. Понятие ИЗЛ объединяет гетерогенную группу заболеваний, при которых первично поражаются интерстиций, альвеолы и периальвеолярные ткани. ИЗЛ характеризуются рестриктивными нарушениями, прогрессирующей дыхательной недостаточностью, рентгенологическими признаками двусторонней диссеминации [4]. ИЗЛ представлены приблизительно 200 нозологическими единицами, что составляет около 20% всех заболеваний лёгких (по сведениям Осадчук М.А). Согласно данным Ильковича М.М. распространённость ИЗЛ на 100 000 населения составляет 80,9 среди мужчин и 67,2 среди женщин. Отсутствие патогномичных признаков ИЗЛ часто приводит к поздней или ошибочной диагностике и определяет неверный выбор лечебной тактики. Проводимая необоснованная терапия, помимо отсутствия эффекта, всегда усугубляет тяжёлые иммунно-обусловленные изменения в лёгких и отягощает прогноз [4]. В частности, уровень инвалидизации и летальности больных ИЗЛ значительно выше, чем при других неспецифических заболеваниях лёгких [2]. Согласно статистическим прогнозам Поповой Е.Н. к 2020 г. интерстициальные болезни лёгких по количеству «потерь лет жизни» будут сравнимы с раком лёгкого.

Легочный синдром встречается крайне редко (0,5—1 % случаев) при IgA-васкулите. Клинико-рентгенологические проявления поражения легких при IgA-васкулите неспецифичны. Проведение активной иммуносупрессивной терапии позволяет значительно снизить летальность, продлить жизнь больных с тяжелым течением системных васкулитов (СВ) [3].

Таким образом, вопрос о постановке точного диагноза на максимально ранних стадиях интерстициальных заболеваний лёгких является актуальным.

Цель исследования – анализ диагностического процесса клинического случая интерстициального поражения легких у пациентки с системным васкулитом.

Материалы и методы исследования

Исследование осуществлялось на базе пульмонологического отделения в МБУ «ЦГКБ №6» Ленинского района г. Екатеринбурга в апреле 2018 года. Применялся клиничко-anamnestический метод исследования: изучение анамнеза – анализ первичной медицинской документации (истории болезни), изучение клинической картины – объективный осмотр, анализ лабораторных и инструментальных методов исследования.

Результаты исследования и их обсуждение

Пациентка К., 33 года, поступила в МБУ «ЦГКБ № 6» г. Екатеринбурга 12.04.2018 г. с жалобами на чувство нехватки воздуха, одышку в покое, сухой кашель в течение последних двух суток, умеренную болезненность в грудной клетке, повышение температуры до 39,2°C, общую слабость, отсутствие аппетита.

Анамнез заболевания

Считает себя больной с 03.04.2018, когда появились признаки острой респираторной вирусной инфекции верхних дыхательных путей: першение, боль в горле, подъем температуры тела до 38,0°C, умеренная двусторонняя головная боль, общая слабость, снижение аппетита. Самостоятельнополучала симптоматическое лечение без эффекта. Симптомы прогрессировали, через неделю появилась одышка, чувство нехватки воздуха при умеренных физических нагрузках и в горизонтальном положении, затем в покое. В связи с нарастанием одышки вызвала бригаду скорой медицинской помощи. Данные физикального исследования: сознание ясное, артериальное давление 126/80 мм рт.ст., частота пульса 130 ударов в минуту, частота дыхательных движений 30 в минуту, температура 38,4°C, сатурация кислорода в крови 85%, на фоне оксигенотерапии сатурация составляла 93%. По данным осмотра был поставлен предварительный диагноз: ОРВИ, осложненная двусторонней внебольничной пневмонией, острая дыхательная недостаточность II степени. В неотложном порядке госпитализирована в пульмонологическое отделение ЦГКБ №6.

Ранее обращалась к участковому терапевту по месту жительства в январе 2017 года в связи с появлением жалоб на фоне симптоматического лечения ОРВИ. В течение первых двух суток возникла диарея до 3-4 раз в сутки, появились умеренные боли в средних отделах живота, мелкопятнистая сыпь на коже верхних и нижних конечностей, температура тела до 38,0°C, общая слабость, потеря аппетита. В общем анализе крови зарегистрировано повышение эозинофилов до 30%. В результате видеокколоноскопии с биопсией выдано заключение о наличии эрозивного колита со спастическим компонентом, хронического геморроя. Гистологическое исследование подтвердило наличие хронического воспаления слизистой оболочки тонкой и толстой кишки минимальной активности.

Из анамнеза жизни известно, что в 13 лет пациентка перенесла гепатит С, аллергологический анамнез отягощен наличием реакций по типу крапивницы на неуточненные лекарственные препараты.

При осмотре обращает на себя внимание умеренный периоральный цианоз, симметричная петехиальная сыпь на коже нижних и верхних конечностей, ягодицах, животе диаметром до 0,5 см с тенденцией к слиянию. Элементы сыпи изначально появились на коже в дистальных отделах нижних конечностей, постепенно распространялись на бедра и ягодицы, на верхние конечности, живот и спину. Через несколько дней высыпания приобретают бурую окраску, бледнеют, а ночью появляются новые элементы. Аускультативно над всей поверхностью легких определялось жесткое дыхание, особенно выраженное в базальных отделах.

В общем анализе крови (ОАК) от 13.04.18: лейкоцитоз $11,4 \times 10^9$ /л с нейтрофилезом (86,5%) и лимфопенией (9,4%), гемоглобин 108 г/л, скорость оседания эритроцитов (СОЭ) 61 мм/ч. В динамике от 23.04.18: лейкоцитоз $18,7 \times 10^9$ /л с нейтрофилезом (76,5%), гемоглобин 125 г/л, тромбоцитоз 582×10^9 /л, СОЭ 44 мм/ч. Биохимический анализ крови от 13.04.18: АСТ 45 ЕД/л, АЛТ 21 ЕД/л, креатинин 66 мкмоль/л, фибриноген 5,0 г/л, С-реактивный белок (СРБ) 96 мг/л. Иммунологический анализ от 16.04.18: повышение в 4 раза от референсных значений Ig А (10,53 г/л) и Ig М (3,9 г/л), повышение циркулирующих иммунных комплексов до 67 ЕД. На компьютерной томограмме органов грудной клетки от 19.04.18 видны обширные зоны изменений по типу «матового стекла» (рис.1). Заключение: диффузное интерстициальное поражение легких.

Характер морфологических элементов и этапность появления сыпи указывает на связь ИЗЛ с СВ, поражающим мелкие сосуды. Диагностический поиск начат с васкулитов, наиболее часто поражающих легкие – ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА-СВ). Антитела к компонентам цитоплазмы нейтрофилов и моноцитов от 20.04.2018: антитела к протеинкиназе-3, миелопероксидазе, базальной мембране клубочков: не обнаружены.

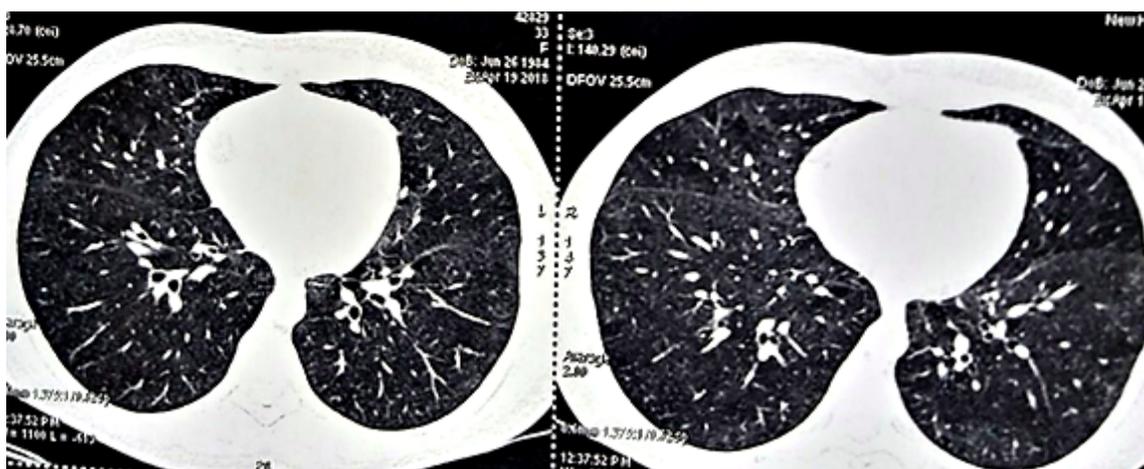


Рис. 1. Компьютерная томограмма органов грудной клетки от 19.04.2018.

Из анамнеза жизни пациентки известен факт инфицирования вирусом гепатита С, являющимся значимым этиологическим фактором смешанной криоглобулинемии (СКГ). Криоглобулин от 16.04.2018 – не обнаружен. 18.04.2018 HBsAg - не обнаружен, анти-HCV не исследовались. 28.04.2018 г. пациентка была направлена на консультативный прием врача пульмонолога Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии. Заключение рентгенолога: описание КТ ОГК от 19.04.18 не исключает наличие участков пониженной прозрачности в кортикальных отделах с обеих сторон. Диагноз: D69.9 Геморрагическое состояние неуточненное (геморрагический васкулит).

На основании вышеперечисленных данных был сформулирован клинический диагноз: IgA-васкулит, смешанная форма с поражением кожи (пурпура), желудочно-кишечного тракта (абдоминальный синдром), интерстициальным поражением легких (диффузное альвеолярное кровоизлияние), острое течение, II атака, активная фаза, активность II степени. ДН II степени.

Тяжелое течение СВ с быстро прогрессирующим поражением кожи и легких явилось показанием для комбинированной терапии циклофосфаном и глюкокортикоидами [3].

I этап – индукция ремиссии. Метилпреднизолон в/в 15 мг/кг/сутки (разовая доза не более 1г) 3 дня подряд повторно каждые 3-4 недели (всего 6–20 курсов) с последующим назначением преднизолона внутрь 1 мг/кг/сутки (не более 80 мг) однократно утром, не менее месяца. Затем снижение дозы преднизолона по 1,25 мг на 25% в месяц до 20 мг/сутки, далее на 20% каждый месяц до 10 мг/сутки. Циклофосфан в/в пульс-терапия 15 мг/кг (не более 1г) 1 раз в 3–4 недели, в течение 6-12 месяцев. Мониторинг безопасности и эффективности терапии рекомендуется проводить до начала и во время лечения циклофосфаном (через 7- 9 дней после каждого в/в введения, 1 раз в 7 дней в начале приема внутрь). Оцениваются следующие параметры: мочевой осадок, уровень гемоглобина, число лейкоцитов, тромбоцитов, уровень креатинина,

активность АЛТ, АСТ. Антиагрегантная и антикоагулянтная терапия. Курантил(дипиридамол) 25 мг, по 1 таблетке 3 раза в день 3 месяца. Гепарин 200-300 ЕД/кг/сут (12 -18 000 ЕД/сут) на 4-6 п/к введений 7-10 дней.

II этап – поддерживающая терапия не менее 24 месяцев. Азатиоприн 2 мг/кг/сутки в сочетании с преднизолоном (10 мг/сутки, с возможным снижением дозы на 1,25 мг каждые 4 недели). Следует избегать факторов, которые могут провоцировать обострение болезни (интеркуррентные инфекции, стресс, инсоляция, немотивированный прием медикаментов), отказаться от курения, стремиться к поддержанию нормальной массы тела. Показана санация хронических очагов инфекции (носоглотка, полость рта).

Оценить эффективности терапии за последний месяц возможно с помощью Бирмингемского индекса клинической активности (Birmingham Vasculitis Activity Score) [3].

Выводы:

1. Практикующим врачам необходимо знать, что при системных васкулитах возникают легочные поражения, которые могут протекать под маской внебольничной пневмонии.

2. Профильная госпитализация пациентов с системным васкулитом и интерстициальным поражением легких в ревматологическое отделение позволяет избежать назначения неэффективной терапии, уменьшить сроки и стоимость оказания медицинской помощи.

3. Лечение больных с системными васкулитами с учетом характера органной патологии должно быть по возможности ранним, комплексным, с мониторингом безопасности и эффективности патогенетической терапии.

4. Знание врачами национальных клинических рекомендаций Ассоциации Ревматологов России «Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению системных васкулитов», а также механизмов патогенеза синдромов заболевания позволяет своевременно выявить активность иммунного процесса и своевременно начать патогенетическое лечение.

Список литературы:

1. Бекетова Т.В. Современная классификация системных васкулитов / Т.В. Бекетова // Терапевтический архив. – 2014. – № 5. – С. 94-98.

2. Гуляев С.В. От пурпуры Шенлейна-Геноха до IgA-васкулита: патогенетические аспекты болезни / С.В. Гуляев, Л.А. Стрижаков, С.В. Моисеев, В.В. Фомин // Терапевтический архив. – 2018. – Т. 90. – № 10. – С. 109-114

3. Клинические рекомендации "Диагностика и лечение системных васкулитов" – Общероссийская общественная организация "Ассоциация ревматологов России". – 2016. – 29 с.

4. Мухин Н.А. Интерстициальные болезни лёгких: Практическое руководство / Н.А. Мухин, Е.А. Коган, Б.М. Корнев, Е.Н. Попова – М.: Литера, 2007. – 432 с.

5. Чиж, К. А. IgA-васкулит: старый знакомый / К.А. Чиж, Ю.Л. Журавков, А. А. Королева // Военная медицина. – 2016. – № 1. – С. 122-130

УДК616-018.2.61:061.2/4

**Баркова Т.В., Акимова А.В., Хусаинова Д.Ф.
ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ У ПАЦИЕНТОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

Кафедра госпитальной терапии и скорой медицинской помощи
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Barkova T.V., Akimova A.V., Khusainova D.F.
SUDDEN DEATH OF PATIENTS WITH CONNECTIVE TISSUE
DYSPLASIA**

Hospital Therapy and Emergency Medicine Department
Urals State Medical University
Ekaterinburg, Russian Federation

E-mail: tatyana-barkova@mail.ru

Аннотация. Данная статья представляет собой литературный обзор, посвященный проблеме развития внезапной смерти у лиц с дисплазией соединительной ткани. Описаны основные синдромы, лежащие в основе танатогенеза внезапной смерти уданного контингента молодых людей.

Annotation. This article is a literature review, which presents the problem of a sudden death of patients with connective tissue dysplasia. The article also presents the main syndromes in the sudden death's tanatogenesis of these patients.

Ключевые слова: внезапная смерть, танатогенез, дисплазия соединительной ткани

Keywords: sudden death, tanatogenesis, connective tissue dysplasia.

Введение

В соответствии с Всероссийскими Клиническими Рекомендациями по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти (ВСС), внезапной сердечной смертью называют непредвиденное смертельное событие, не связанное с травмой и возникающее в течение 1 часа с момента появления симптомов у человека, который при жизни имел врожденное или приобретенное, потенциально опасное для жизни заболевание сердца, или при вскрытии обнаружено заболевание сердца или сосудов, которое могло быть причиной ВСС, или при вскрытии не выявлено других внесердечных причин смерти и предполагается, что смерть могла быть вызвана аритмией.