

ISSN 2225-6016

ВЕСТНИК

*Смоленской государственной
медицинской академии*

Том 14, №2

2015



УДК 616.1/4-018.2-07

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ПАЦИЕНТКА С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ© Пунин А.А.¹, Молотков А.О.¹, Короткова Е.А.¹, Гусева И.И.¹, Гуляева С.А.², Хоруженко О.М.², Пикалова О.С.², Андреева О.В.³¹Смоленский государственный медицинский университет, 214019, Россия, Смоленск, ул. Крупской, 28²ОГБУЗ «Клиническая больница №1», Россия, 214006, Смоленск, ул. Фрунзе, 40³ОГБУЗ «Смоленский областной институт патологии», Россия, 214018, Смоленск, пр. Гагарина, 27

Резюме: В статье описан случай клинического наблюдения пациентки с недифференцированным заболеванием соединительной ткани, диагностика которого в связи с многоликостью клинических проявлений болезни представила значительные трудности для врачей различных специальностей, как поликлинического, так и госпитальных этапов. Проведен анализ дифференциально-диагностического поиска, направленного на исключение у пациентки пневмонии, экзогенного аллергического альвеолита, инфекционных заболеваний, ишемической болезни сердца, гипотиреоза, расслаивающей аневризмы аорты, миокардита, перикардита, тяжелого сепсиса, смешанного и недифференцированного заболеваний соединительной ткани.

Ключевые слова: недифференцированное заболевание соединительной ткани, синдром Шарпа, диагностические критерии, гистологическое исследование

CLINICAL CASE: A PATIENT WITH UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DISEASEPunin A.A.¹, Molotkov A.O.¹, Korotkova E.A.¹, Guseva I.I.¹, Gulyaeva S.A.², Horuzhenko O.M.², Pikalova O.S.², Andreeva O.V.³¹Smolensk State Medical University, Russia, 214019, Smolensk, Krupskaya St., 28²Clinical Hospital N1, Russia, 214006, Smolensk, Frunze St., 40³Smolensk Regional Institute of Pathology, Russia, 214018, Smolensk, Gagarin St., 27

Summary: The article describes a clinical case of a patient with undifferentiated connective tissue disease. The disease had a great variety of clinical manifestation, so diagnostics was a challenge for doctors of different specialties, both at outpatient and inpatient departments. Analysis of differential diagnostics has been carried to exclude pneumonia, extrinsic allergic alveolitis, infectious diseases, coronary heart disease, hypothyroidism, dissecting aortic aneurysm, myocarditis, pericarditis, severe sepsis, mixed and undifferentiated connective tissue disease.

Key words: undifferentiated connective tissue disease, mixed connective tissue disease, diagnostic criteria, microscopic examination

Введение

Термин «недифференцированные системные заболевания соединительной ткани» (НСЗСТ) используется для обозначения заболеваний, не соответствующих диагностическим критериям определенных нозологий. При проспективном наблюдении за пациентами с таким диагнозом, как правило, наблюдается трансформация болезни в определенное заболевание соединительной ткани либо, реже развивается ремиссия. По мнению большинства исследователей НСЗСТ представляет собой раннюю стадию определенных заболеваний соединительной ткани [2].

Целью публикации явилась демонстрация клинического случая НЗСТ у пациентки, находившейся на лечении и обследовании в пульмонологическом отделении ОГБУЗ КБ№1, и закончившегося летальным исходом вследствие развития осложнений несовместимых с жизнью.

Данные наблюдения

Пациентка К., 48 лет, 23.08.2014 г. самостоятельно обратилась в приемное отделение КБ№1 с жалобами на выраженную слабость, одышку инспираторного характера, повышение температуры тела до 38,9°C, сопровождающееся ознобом, болями в мышцах и суставах, потливостью,

периодически возникающие ноющие боли в грудной клетке, чаще по ночам, иррадиирующие в левую лопатку и левую руку, возникающие в положении лежа и при незначительной физической нагрузке, проходящие самостоятельно при отдыхе или в течение 2-5 мин. после приема нитроглицерина, эпизоды сердцебиения при незначительной физической нагрузке, сопровождающиеся одышкой, чувством нехватки воздуха, небольшие отеки нижних конечностей преимущественно в конце дня, тяжесть в правом подреберье распирающего характера.

Учитывая вышеперечисленные жалобы и выявленные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких, врачом приемного отделения было принято решение о госпитализации пациентки в пульмонологическое отделение с подозрением на пневмонию.

В отделении при сборе анамнеза выяснилось, что женщина заболела остро в мае 2014 г., когда появились редкий кашель с небольшим количеством мокроты серо-желтого цвета, повышение температуры тела до фебрильных цифр, боли в грудной клетке, выраженная общая слабость. Обратилась в поликлинику по месту жительства, лечилась амбулаторно амоксициллином без существенного положительного эффекта. В связи с дальнейшим ухудшением состояния (усилилась слабость, появились боли в левой половине грудной клетки, иррадиирующие в левую руку и левую лопатку) 6.06.2014 г. госпитализирована в отделение неотложной терапии ОГБУЗ КБСМП для обследования и дальнейшего лечения. Состояние было расценено как левосторонняя нижнедолевая пневмония. В результате проводимого лечения состояние улучшилось, и на тринадцатый день пациентка была выписана домой. Однако сохранялась общая слабость. Вскоре больная вновь отметила повышение температуры тела до фебрильных цифр, появились одышка, боли в левой половине грудной клетки с иррадиацией в левую руку и левую лопатку, приступы учащенного сердцебиения, отеки нижних конечностей во второй половине дня, распирающие боли в правом подреберье. Лечилась самостоятельно, принимала жаропонижающие, обезболивающие без заметного эффекта и 23.08.2014 г. самостоятельно обратилась в ГКБ №1.

Из анамнеза жизни следует выделить, что больная курила по 5 сигарет в день, лечилась по поводу язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, наблюдалась у эндокринолога (частичная резекция щитовидной железы в 1997 г. по поводу диффузного токсического зоба), отмечала аллергические реакции на сумамед и ментол, работа была связана с сельским хозяйством, незадолго до госпитализации испытала стресс из-за смерти близкого родственника.

При физикальном осмотре на момент поступления выявлено: общее состояние средней степени тяжести, температура тела 37,3°C, сознание ясное, кожные покровы бледные, влажность кожи, тургор, состояние питания нормальные, отеки нижних конечностей, лимфоузлы доступные пальпации не увеличены, грудные железы, суставы без особенностей.

Органы дыхания. Дыхание через нос свободное. ЧДД 18/мин. Форма грудной клетки нормостеническая, обе ее половины одинаково участвуют в акте дыхания. Пальпация грудной клетки безболезненная. Голосовое дрожание в норме. Перкуторный звук над легочными полями легочный. Границы легких не смещены. Аускультативно дыхание везикулярное, ослаблено в нижних отделах, выслушиваются единичные влажные мелкопузырчатые хрипы по боковым поверхностям и в нижних отделах легких.

Органы кровообращения. Область сердца и крупных сосудов не изменена. Верхушечный толчок визуально и пальпаторно не определяется. Границы относительной тупости сердца: правая по правому краю грудины, верхняя в 3 межреберье, левая по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Пульс – 106/мин., ритм правильный. АД – 120/70 мм рт. ст. Органы пищеварения. Appetit снижен. Язык чистый. Миндалины не увеличены. Глотание и прохождение пищи по пищеводу свободное. Живот обычной формы, мягкий, незначительно болезненный в правом подреберье. Печень по краю реберной дуги. Желчный пузырь, селезенка не пальпируются. Стул в норме.

Органы мочевыделения. Почки не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Болезненности по ходу мочеточников нет. Мочеиспускание свободное.

Нервно-психический статус. В сознании, контактна, адекватна. Тремора пальцев рук нет.

Были выполнены лабораторные исследования. В общих анализах крови выявлены: ускорение СОЭ до 65 мм/ч, токсическая зернистость нейтрофилов, однократно эозинофилия 9%, снижение уровня гемоглобина с 129 до 86 г/л и эритроцитов с $4,66 \times 10^{12}/л$ до $2,95 \times 10^{12}/л$. В общих анализах мочи: эритроциты – 33-38 в поле зрения, остальные показатели в пределах нормы. При исследовании мочи по Зимницкому определена гипоизостенурия, суточный диурез 2950 мл (1600 мл дневной). Исследование мочи на флору не дало роста. В биохимических анализах крови: повышение уровней аланинаминотрансферазы (АЛТ) до 161 Ед/л (при норме до 40 Ед/л), аспартатаминотрансферазы (АСТ) до 215 Ед/л (при норме до 40 Ед/л), креатинина до 257 мкмоль/л

(при норме до 97 мкмоль/л у женщин), мочевины до 32,1 ммоль/л (при норме до 6,4 ммоль/л), холестерина до 10,6 ммоль/л (при норме до 5,5 ммоль/л), калия до 6,21 ммоль/л (при норме до 5,5 ммоль/л), С-реактивного белка до 73 мг/л (при норме до 5 мг/л), общего уровня креатининфосфокиназы (КФК) при сохранении нормальных значений сердечной фракции (КФК-МВ), так же однократное повышение уровня Ig E до 185 Ед/мл (при норме до 100 Ед/мл), тропониновый тест был отрицателен. При определении свертываемости крови отклонений не выявлено. Тест на гормоны щитовидной железы был в пределах нормальных значений. Исследование сыворотки крови на антитела к цитомегаловирусу (ЦМВ) методом ИФА выявило наличие Ig M и G. Антитела к лептоспирам, франциселле, бруцеллам в реакциях Райта и Хеддлсона, иерсиниям не обнаружены. Посев крови на тифо-паратифозную группу роста не дал. Выявлен в крови рематоидный фактор, волчаночные LE-клетки не обнаружены.

Пациентка была консультирована эндокринологом, оставившим заключение: состояние после субтотальной тиреоидэктомии по поводу ДТЗ. Эутиреоз. Кушингома.

Была назначена стандартная терапия для лечения пневмонии, включающая антибактериальные препараты, муколитики и дезинтоксикацию.

На фоне проводимой терапии клинического эффекта не получено. Наоборот, отмечалось появление одышки при незначительной физической нагрузке, усиление болей в левом плечевом суставе, болей в поясничной области, частое мочеиспускание, сохранение субфебрильной температуры тела, а 26.08.2014 г. – появление сжимающих и ноющих болей в области сердца с иррадиацией в левое плечо и левую лопатку.

03.09.2014 г. проведен консилиум, который постановил, что у пациентки на протяжении последних 4 мес. присутствуют симптомы различной направленности (нарастающая одышка, полиартралгии, боли в области грудной клетки стенокардического характера, снижение работоспособности, слабость, апатичность, субфебрильная температура тела, периодически до фебрильных цифр). Во время осмотра: аускультативно обильные мелкопузырчатые хрипы по тональности ближе к крепитации, местами симптом треска целлофана над проекцией нижних долей легких, больше справа, рентгенологически отрицательная динамика – нарастание полей фиброза за прошедшие 2 мес. При назначении лечащим врачом преднизолона в дозе 120 мг в сутки (учитывая предположение об альвеолите) получена значительная положительная динамика: значительно уменьшилась одышка, возросла активность, нормализовалась температура тела, сатурация на уровне 98%. В связи с этим сделано предположение, что более вероятно имеет место подострое течение экзогенного аллергического альвеолита. Кроме того, имеются изменения, не укладывающиеся в основное заболевание (клиника стенокардии, признаки гипотиреоза – повышение уровня КФК у больной с резекцией 2/3 щитовидной железы), что наряду с клиническими признаками перенесенного полисерозита (перикардита, плеврита) не исключает хроническое течение системного заболевания. По основному заболеванию рекомендовано продолжить лечение в стационаре системными стероидами в дозе 40 мг (0,5 мг/кг по преднизолону) перорально длительно.

При повторном консилиуме 09.09.2014 г. отмечено, что на момент осмотра имеются признаки заинтересованности следующих органов и систем: на рентгенограмме в легких выявляются рентгенологические признаки перенесенного легочного процесса в виде двустороннего фиброза легочной ткани и плеврита; на ЭхоКг вовлечение в процесс сердца в виде перикардита, не исключается эпизод перенесенного миокардита. Остаются необъяснимыми высокий уровень КФК при нормальной КФК-МВ и гиперкалиемия. Явления гипотонии могут быть объяснены присутствующей интоксикацией. Высказано предположение о системности заболевания в виде недифференцированного на настоящий момент системного заболевания соединительной ткани. Отмечено, что высказанное ранее предположение об альвеолите укладывается в контекст системного поражения легких.

В дальнейшем, несмотря на проводимую терапию, у пациентки наблюдалась отрицательная динамика. Прежде всего, отмечалось усиление отечности нижних конечностей, выраженная слабость в ногах с судорожным синдромом на фоне роста выраженности явлений почечной недостаточности. 13.10.2014 г. в 13.30 пациентка переведена в АРО хирургии для проведения сеансов ультрафильтрации и экстракорпоральных методов детоксикации. При этом общее состояние расценивалось как тяжелое стабильное. Больная была в сознании, контактна, адекватна. Жаловалась на общую слабость, потливость, одышку, кашель. При осмотре: кожные покровы бледные, сухие, отмечен акроцианоз, сатурация без малопоточной кислородотерапии – 75%, пациентка занимала вынужденное положение. Аускультативно тоны сердца глухие, ритмичные, ЧСС – 98/мин, АД – 130/80 мм рт. ст. В легких на фоне везикулярного дыхания обильная крепитация в нижних отделах и по задней поверхности с двух сторон. Живот не вздут, мягкий. Периферические отеки. Диурез в течение дня 700 мл.

Вновь был созван консилиум, который расценил состояние пациентки как тяжелое, тяжесть была обусловлена развитием эпизода острой почечной недостаточности (ОПН) с отеком легких, острой дыхательной недостаточности (ОДН), острой сердечно-сосудистой недостаточности (ОССН). Отмечено, что имевшаяся полипатия требовала продолжения дифференциальной диагностики.

В плане дообследования были назначены исследование аорты для исключения расслаивающей аневризмы, посев крови на стерильность, консультация инфекциониста. Учитывая изменения на ЭКГ (синусовая тахикардия, ЧСС – 140/мин, увеличение левых отделов сердца, провал зубца R в 4м грудном отведении, ишемия в передне-перегородочно-верхушечно-боковой области миокарда) и выраженные постоянные боли в области сердца имелись показания для проведения коронарографии при нормализации состояния.

На фоне проведения экстракорпоральных методов лечения 14.10.2014 г. пациентка отметила улучшение состояния, однако 15.10.2014 г. в 18.30 произошла остановка сердечной деятельности с констатированием клинической смерти. Начатые реанимационные мероприятия оказались успешными: в 19.20 восстановился синусовый ритм, при этом гемодинамика была с тенденцией к гипотензии, что потребовало инотропной поддержки. 16.10.14 года в 20.10 произошла повторная остановка сердечной деятельности. Весь комплекс реанимационных мероприятий оказался неэффективным. В 20.50 была констатирована биологическая смерть.

По результатам анализа всех материалов истории болезни, включая консультации узких специалистов, был выставлен следующий заключительный клинический диагноз:

Основное заболевание: системное поражение соединительной ткани недифференцированное: пневмонит, полисерозит, нефропатия, диффузный миокардит, кардиомиопатия.

Осложнения основного заболевания: ДН II ст. ОПН. ОССН. ОДН. Отек легких. Отек головного мозга. Острая ишемическая энцефалопатия. Состояние после искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и реанимации.

Сопутствующие заболевания: ИБС. Стабильная стенокардия II-III ФК, атеросклеротический кардиосклероз, атеросклероз аорты. Хронический бронхит. Пневмосклероз. Эмфизема легких. Состояние после субтотальной тиреоидэктомии по поводу ДТЗ, эутиреоз, кушингоид. Хронический гепатит. Дисциркуляторная энцефалопатия, астено-ипохондрический синдром. Остеохондроз шейного отдела позвоночника.

По результатам проведения патологоанатомического исследования выставлен патологоанатомический диагноз код по МКБ-Х М 35.8.

Основное заболевание: системное поражение соединительной ткани, недифференцированное (на фоне гормональной терапии):

- подострый диффузный межочечный миокардит; диффузный вальвулит с поражением митрального, трикуспидального и аортального клапанов; петрификат заслонки аортального клапана; серозный перикардит (50 мл экссудата);
- васкулиты в ткани легких, миокарда, кожи, почек; кольцевидная петрификация основного ствола огибающей ветви левой коронарной артерии;
- очаговая межочечная пневмония; выраженная макрофагальная реакция во всех долях обоих легких (альвеолит);
- хронический мезангиальный гломерулонефрит; очаговый межочечный нефрит;
- межочечный гепатит.

Осложнения основного заболевания: дилатация полостей сердца (вторичная дилатационная кардиомиопатия (ДКМП). Острое и хроническое полнокровие внутренних органов. Двусторонний гидроторакс (по 350 мл трансудата). Периферические отеки. Альвеолярный отек легких. Отек головного мозга. Паренхиматозная белковая дистрофия печени и почек. Хроническая почечная недостаточность. Гипохромная анемия. Клиническая смерть 15.10.2014 г. в 18.30, восстановление сердечной деятельности и дыхания 15.10.2014 г. в 19.20 (через 50 мин.). ИВЛ с 19.20 15.10.2014 г. до момента биологической смерти (25,5 ч). Очаги некроза в ткани мозжечка, печени и почек.

Сопутствующие заболевания: хронический тиреоидит в тиреоидном остатке (субтотальная резекция щитовидной железы по поводу ДТЗ), состояние эутиреоза. Атеросклероз аорты, стадия фиброзных бляшек. Хронический цистит. Интрамуральные лейомиомы тела матки (2 узла диаметром 2,0 и 2,5 см).

При сопоставлении заключительного клинического диагноза и патологоанатомического диагноза отмечено их совпадение. Причиной смерти названы: недифференцированное системное поражение соединительной ткани – первопричина смерти, осложнившееся вторичной ДКМП с развитием сердечной недостаточности – непосредственная причина смерти.

В качестве обоснования диагноза патологическими анатомами были представлены данные гистологического исследования:

- 1) Сердце (приложение 2, рис. 1): подострый межучочный миокардит (отек интерстиция и диффузная инфильтрация нейтрофилами и клетками лимфоидного ряда);
- 2) Легкие (приложение 2, рис. 2): межучочная пневмония (круглоклеточная инфильтрация межальвеолярных перегородок, расширенные альвеолы, заполненные слущенным альвеолярным эпителием, альвеолярными макрофагами, в том числе гемосидерофагами);
- 3) Почки (приложение 2, рис. 3): интракапиллярный гломерулонефрит (сосудистые петли одних клубочков имеют вид «проволочных петель», с двухконтурной сосудистой стенкой, других – «лапчатый» вид за счет умеренной пролиферации мезангия, приносящие артериолы с утолщенными стенками);
- 4) Кожа (приложение 2, рис. 4): очаговые васкулиты кожи (пролиферация клеток эндотелия и круглоклеточная инфильтрация сосудистой стенки в отдельных сосудах поверхностного слоя дермы).

Преимущественная локализация поражения – сердечно-сосудистая система. Непосредственной причиной смерти отмечена декомпенсация сердечной деятельности с дилатацией полостей сердца, развитием хронической и острой сердечной недостаточности.

Обсуждение результатов наблюдения и лечения

На всем протяжении госпитализации пациентки проводилась дифференциальная диагностика. Одним из первых диагнозов подозревался экзогенный аллергический альвеолит, на что указывали контакт с аллергеном в сельском хозяйстве, одышка, озноб, лихорадка, кашель с мокротой, крепитирующие хрипы в легких, лейкоцитоз, повышенное СОЭ, при проведении рентгенографического исследования органов грудной клетки выявлено усиление легочного рисунка, мелкоочаговые диссеминированные тени, пневмосклероз, двусторонний фиброз в нижних отделах [1, 4, 5]. Однако не выявлялся цианоз как признак выраженных газовых нарушений, сатурация кислорода сохранялась на высоком уровне.

В качестве еще одного заболевания подозревалась стенокардия. На нее указывали болевой синдром в левой половине грудной клетки с иррадиацией в левую руку, лопатку, левую половину шеи, возникновение приступа в покое и в ночное время, отсутствие связи приступа с физической нагрузкой, купирование болей антагонистами Ca^{2+} и нитратами. В то же время отсутствовали изменения при ЭКГ наблюдении, а от коронароангиографии (КАГ) и провокационных проб воздержались по тяжести и нестабильности состояния пациентки [10]. В дальнейшем болевой синдром был связан с наличием у больной признаков миокардита и перикардита.

На начальных стадиях госпитализации высказывалось предположение о наличии гипотиреоза. У пациентки отмечались «микседематозный» вид, усиленное выпадение волос, апатия, заторможенность, замедление речи, отечность языка с отпечатками зубов, сухость кожи, снижение памяти и интеллекта, сонливость, депрессия, постоянная зябкость, запоры, дискинезия желчевыводящих путей, гепатомегалия, снижение аппетита. Кроме того, присутствовал специфический анамнез жизни (резекция 2/3 щитовидной железы), а лабораторно выявлялась дислипидемия, снижение натрия, повышение КФК и лактатдегидрогеназы (ЛДГ). Тем не менее, по результатам обследования патология щитовидной железы была признана в стадии компенсации (эутиреоза) [1].

В качестве органа-мишени однозначно выявлялось поражение сердца. Причем клинически определялся как миокардит (явления сердечной недостаточности, повышение КФК и ЛДГ, повышение титра IgG к ЦМВ, ослабление первого тона) [8, 9, 12, 13], так и перикардит (лихорадка, болевой синдром, одышка, кашель, глухость сердечных тонов, шум трения перикарда, небольшое количество жидкости в перикарде, нити фибрина, нейтрофильный лейкоцитоз и ускорение СОЭ) [12, 13]. В дальнейшем поражение сердца было расценено как синдром основного заболевания.

На фоне прогрессирования полиорганной недостаточности в АРО хирургии возникли подозрения на септическое состояние. Следует отметить, что при тяжелом сепсисе наблюдаются признаки

поражения более одной из следующих систем: сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной, печени, гемостаза, ЦНС [6]. Многочисленные исследования, проводимые в отделениях и направленные на типирование потенциальных инфекционных агентов, результата не принесли. Не оказала эффекта и проводившаяся на начальных и конечных этапах госпитализации антибактериальная терапия.

И наконец, одной из нозологических форм, которую подозревали у пациентки, явилось смешанное заболевание соединительной ткани (СЗСТ, синдром Шарпа) [3, 7, 11]. Под СЗСТ понимают аутоиммунное заболевание, характеризующееся наличием отдельных признаков системной красной волчанки (СКВ), системной склеродермии (ССД), ревматоидного артрита (РА), дерматомиозита/полимиозита в сочетании с высоким титром антител (АТ) к экстрагируемому ядерному антигену UI-RNP. В настоящее время самостоятельность СЗСТ не является общепризнанной, поскольку изменилось представление о клинических особенностях заболевания и доказана трансформация СЗСТ в определенные нозологии (СКВ, ССД, полимиозит) у большей части больных. Болезнь встречается редко и больше в возрасте старше 30 лет. Женщины болеют значительно чаще мужчин (от 9:1 до 16:1).

Клиническая картина СЗСТ включает в себя волчаночноподобные проявления (олигоартрит, который в отличие от СКВ может быть эрозивным и приводить к деформациям), поражения кожи (центробежная эритема по типу бабочки, дискоидные элементы, алопеция), поражение почек (протеинурия, гематурия, отсутствие прогрессирования гломерулонефрита и развития почечной недостаточности, в отличие от СКВ), лихорадку, лимфаденопатию, поражение ЦНС (редко), полисерозит (редко), полимиозитоподобные проявления (проксимальная мышечная слабость, миалгии, гелиотропный отёк вокруг глаз), склеродермоподобные проявления (синдром Рейно, плотный отёк кистей и склеродактилия, телеангиоэктазии, участки гипо- и гиперпигментации), поражение пищевода (снижение перистальтики в дистальных отделах, слабость пищеводно-желудочного сфинктера), поражение лёгких (плеврит, интерстициальная пневмония, вторичная лёгочная гипертензия), поражение сердечно-сосудистой системы (перикардит, миокардит), синдром Шегрена, тиреоидит Хашимото.

При этом достоверный диагноз СЗСТ требует наличия не менее 4 из следующих критериев: тяжёлый миозит, поражение лёгких, диффузионная способность лёгких <70%, лёгочная гипертензия, пролиферативные сосудистые изменения по данным биопсии лёгких, синдром Рейно или нарушение моторики пищевода, плотный отёк кистей или склеродактилия, антитела к рибонуклеопротеидам, титры антител к экстрагируемому ядерному антигену 1:10 000 и более, анти-и1-рибонуклеопротеиды. Для постановки диагноза СЗСТ было недостаточно критериев и отсутствовала возможность проведения специфического иммунологического обследования. Выставленный диагноз НЗСТ нашел свое подтверждение по материалам аутопсии, хотя и являлся диагнозом исключения. При этом отмечено, что морфологическое исследование не позволяет точно верифицировать патологию, что вероятно связано со стертостью изменений по причине гормональной терапии заболевания. Обнаружены изменения, развитие которых возможно при ряде нозологических форм из группы ревматических болезней, но для обозначения конкретного заболевания не хватает тех или иных характерных клинических и морфологических признаков. Отмечено, что в силу этих причин основной диагноз остается недифференцированным. Основу терапии НЗСТ составляли системные стероиды, однако они оказались неэффективны, и пациентка погибла от прогрессирующей сердечной недостаточности, несмотря на проводимое лечение.

Заключение

Таким образом, имеющий место клинический случай наблюдения за пациенткой с недифференцированным заболеванием соединительной ткани характеризовался полиморфизмом клинических проявлений, обусловленных подострым диффузным миокардитом; диффузным вальвулитом с поражением митрального, трикуспидального и аортального клапанов; серозным перикардитом; вторичной дилатационной кардиомиопатией; васкулитом в тканях миокарда; легких, кожи, почек; очаговой межочечной пневмонией; альвеолитом; хроническим мезангиальным гломерулонефритом; очаговым межочечным нефритом; межочечным гепатитом. Редкость данной патологии в практике терапевта, кардиолога, пульмонолога, наблюдавших пациентку, при многоликости проявлений болезни, явились причиной затруднения интерпретации симптомов и результатов дополнительных методов исследования. Целью данной публикации явилось стремление повысить информированность врачей о редкой нозологической форме – недифференцированном заболевании соединительной ткани, протекающего под многочисленными клиническими масками.

Литература

1. Авдеев С.Н., Авдеева О.Е., Чучалин А.Г. Экзогенный аллергический альвеолит // РМЖ. – 2007. – №6. – С. 20-32.
2. Балаболкин М.И., Тельнова М.Э., Антонова К.В. Диагностика и лечение гипотиреоза в работе практического врача // РМЖ. – Т.16, №15. – 2008. – С. 988-992.
3. Бортная Т. Ревматология // Эксмо. – 2010. – С. 324-340.
4. Косарев В.В., Бабанов С.А. Экзогенный аллергический альвеолит: проблемы диагностики // РМЖ. – 2010. – №2. – С. 46-53.
5. Косарев В.В., Бабанов С.А. Экзогенный аллергический альвеолит: современное понимание и дифференциальный диагноз // Фарматека. – №4. – 2013. – С. 52-57.
6. Мор Л.Дж., Мор Ф.А., Джонс С.Л. Сепсис в общей хирургии: смертельное осложнение. Перевод с англ. // РМЖ. – Т.2, №2. – 2013. – С. 80-87.
7. Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология. – М.: Медицина, 1989. – С. 491-492.
8. Сорокин Е.В., Карпов Ю.А. Миокардиты в клинической практике: современные представления о старой болезни // РМЖ. – №10. – 2001. – С. 423-426.
9. Палеев Н.Р., Палеев Ф.Н., Санина Н.П. и др. Сердечная недостаточность при миокардитах и роль иммунных механизмов в ее развитии // РМЖ. – №12. – 2014. – С. 118-126.
10. Преображенский Д.В., Сидоренко Б.А., Ревунова И.В. Ангиоспастическая стенокардия // РМЖ. – Т.9, №1. – 2012. – С. 36-43.
11. Чистякова И.А., Мовсарова Э.С., Антелава О.А. Смешанное заболевание соединительной ткани с признаками дерматомиозита и системной красной волчанки // Трудный пациент. – №12. – 2008. – С. 102-110.
12. Фрид М., Грайнс С. Кардиология в таблицах и схемах. – Перевод с англ. / Под ред. С. Грайнса. – М.: «Практика», 1996. – 728 с.
13. Cuffe M.S. The heart and infectious disease // Cardiovas. Med. – 1998. – N4. – P. 932-946.

Информация об авторах

Пунин Александр Алексеевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой факультетской терапии ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: 001e316@mail.ru

Молотков Артем Олегович – кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской терапии ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: artem-new@mail.ru

Гуляева Светлана Архиповна – заведующая пульмонологическим отделением ОГБУЗ «Клиническая больница №1», Смоленск. E-mail: gulyaeva-46@mail.ru

Хоруженко Ольга Махмудовна – врач пульмонологического отделения ОГБУЗ «Клиническая больница №1», Смоленск. E-mail: gulyaeva-46@mail.ru

Пикалова Ольга Сергеевна – врач пульмонологического отделения ОГБУЗ «Клиническая больница №1», Смоленск. E-mail: gulyaeva-46@mail.ru

Андреева Ольга Валентиновна – кандидат медицинских наук, заведующая отделением клинической патологии №1 ОГБУЗ «СОИП», Смоленск. E-mail: a9043652916@yandex.ru

Короткова Елена Андреевна – клинический ординатор кафедры факультетской терапии ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: korotkova_alena1@mail.ru

Гусева Ирина Ивановна – клинический ординатор кафедры факультетской терапии ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: gii1991@mail.ru