

МАТЕРИАЛЫ

КОНКУРСА МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ, ВРАЧЕЙ И СТУДЕНТОВ*

VIII Всероссийской научно-практической
конференции «НЕСТЕРОВСКИЕ ЧТЕНИЯ»

27 марта 2021 г.
г. Москва

*Представленные тезисы не рецензировались и публикуются в оригинальной авторской редакции.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД — артериальное давление	ОБП — органы брюшной полости
АЛТ — аланинаминотрансфераза	ОГК — органы грудной клетки
АНА — антинуклеарные антитела	РА — ревматоидный артрит
АНФ — антинуклеарный фактор	РКТ — рентгеновская компьютерная томография
АНЦА — антинейтрофильные цитоплазматические антитела	РФ — ревматоидный фактор
АСЛО — антистрептолизин-О	РГ — рентгенография
АСТ — аспаратаминотрансфераза	СДЛА — среднее давление в легочной артерии
АФС — антифосфолипидный синдром	СЗСТ — системные заболевания соединительной ткани
АЦЦП — антитела циклического цитруллинного пептида	СКВ — системная красная волчанка
ГГТ — гамма-глутамилтранспептидаза	СКФ — скорость клубочковой фильтрации
ГИБП — генно-инженерные биологические препараты	СМП — скорая медицинская помощь
ГКС — глюкокортикостероиды	СОЭ — скорость оседания эритроцитов
ГПА — гранулематоз с полиангиитом	СРБ — С-реактивный белок
ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота	ССД — системная склеродермия
КТ — компьютерная томография	ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии
КФК — креатинфосфокиназа	УЗИ — ультразвуковое исследование
МПО — миелопероксидаза	ФК — функциональный класс
МРТ — магнитно-резонансная томография	ХБП — хроническая болезнь почек
МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография	ЧДД — частота дыхательных движений
НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты	ЧСС — частота сердечных сокращений
ОАК — общий анализ крови	ЭхоКГ — эхокардиография
ОАМ — общий анализ мочи	Нb — гемоглобин
	Ig — иммуноглобулин

РЕДКАЯ ВИСЦЕРАЛЬНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ
РЕВМАТОИДНЫХ УЗЕЛКОВЕ.Ю. Акулинушкина¹, Э.Ф. Исхакова¹,
Л.С. Костакова¹, В.А. Никифорова¹, С.П. Якупова²¹Кафедра госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Казанский
государственный медицинский университет»

Минздрава России;

²ГАУЗ «Республиканская клиническая больница Министерства
здравоохранения Республики Татарстан», Казань
e-mail: katewenterly@gmail.com

Цель работы — представить дифференциальную диагностику образований в глазнице и легких у пациента с РА.

Материалы и методы. Пациент С., 45 лет, наблюдался с РА в течение 8 лет. За год до дебюта РА при плановой флюорографии обнаружено образование в левом легком, исключены туберкулез и онкология. Выставлен диагноз «абсцедирующая пневмония», проведена резекция левой доли легкого. Описание гистологического материала: бесструктурная некротическая ткань. У данного пациента РА манифестировал с поражения лучезапястных, пястно-фаланговых суставов, позже присоединились артриты плечевых, коленных суставов. В дебюте присутствовали снижение массы тела, общая слабость, субфебрильная температура. На РГ выявлены единичные эрозии в пястно-фаланговых, плюснефаланговых суставов. Несмотря на яркие клинические проявления РА, в течение нескольких лет РФ и АЦЦП оставались в пределах нормы. В течение 3 мес пациент находился на базисной терапии метотрексатом (20 мг/нед), но в связи с нежелательными реакциями препарат заменен на лефлуномид (20 мг/сут) с последующим достижением низкой активности заболевания (DAS-28–2,7).

Результаты. В феврале 2015 г. у пациента выявлен правосторонний выпотной плеврит. Исключались другие СЗСТ. Лабораторно: АНФ, АНЦА и антитела к ДНК — в норме. Впервые обнаружено повышение РФ и АЦЦП более 3 норм (до 183 МЕ/мл и 97 Ед/мл соответственно). После исключения туберкулеза и онкологических заболеваний плеврит расценили как внесуставное проявление РА, к терапии добавлен преднизолон (30 мг/сут) с последующим снижением до поддерживающей дозы. Отмечалась положительная динамика в отношении плеврального выпота. На фоне иммуносупрессивной терапии наблюдались рецидивирующие кожные сапрофитные инфекции, по поводу которых проводилась антибактериальная терапия с положительным эффектом. С начала 2018 г. на фоне низкой активности РА (DAS-28–2,9) пациента стали беспокоить боли в области левого глаза с нарастающими покраснением и гноетечением, на суставах кистей и локтях появились ревматоидные узелки. Данные РКТ: объемное образование в верхнелатеральных отделах левой глазницы размерами 32 × 10 × 22 мм, отек

параорбитальной клетчатки, по биопсии: участки некротизирующей ткани с окружающим валом эпителиоидных клеток и наружной фиброзной тканью с минимальной лимфоидной инфильтрацией. В связи с отсутствием эффекта от длительной консервативной терапии (бринзоламид + тимолол, хлоргексидин, тобрамицин, диклофенак натрия) в 2019 г. выполнена левосторонняя блефарорафия. При проведении РКТ ОГК выявлены множественные участки уплотнений с четкими контурами и деструктивными полостями в структуре. Учитывая выявленные изменения, проведено обследование для исключения ГПА (лорпатологии не выявлено, АНЦА — в норме). Клинически преобладали суставной синдром и поражение глаз, со стороны органов дыхания симптомов и объективных изменений не выявлено. Фтизиатром повторно исключен туберкулез. В связи с частыми инфекциями лефлуномид временно отменен с последующим обострением суставного синдрома. После исключения СЗСТ, IgG4-ассоциированных заболеваний, туберкулеза и онкологии предположено, что образования в глазнице и легких — это ревматоидные узелки висцеральной локализации. Повторная ревизия гистологического материала подтвердила хроническое гранулематозное воспаление. Пациенту запланировали терапию ГИБП (абатацепт — с учетом частых вторичных инфекционных осложнений у больного), но он скончался от инфаркта миокарда до начала данной терапии.

Заключение. По данным литературы, ревматоидные узелки в легких при РА выявляются на РКТ у 10–20 % пациентов, в большинстве случаев они бессимптомны, как у нашего пациента. Но в описанном клиническом случае у ревматоидных узелков, кроме легочной, выявлена более редкая локализация — в органах зрения. Это привело к значительному снижению качества жизни больного и потребовало проведения дополнительной дифференциальной диагностики с большим кругом заболеваний.

ПОЗДНЯЯ ДИАГНОСТИКА РЕВМАТОИДНОГО
АРТРИТА ВЕДЕТ К НЕСВОЕВРЕМЕННОМУ НАЧАЛУ
СТАНДАРТНОЙ ТЕРАПИИ:

АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

А.А. Ансарова, Е.В. Калинина, Х.Ш. Ансаров

Кафедра факультетской терапии
ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский
университет» Минздрава России
e-mail: dr.ansarov@mail.ru

Цель работы — провести анализ клинического случая запоздалой диагностики РА, которая привела к существенной задержке рациональной терапии РА с применением иммунодепрессанта метотрексата, рекомендованного в качестве стартового препарата у пациентов с верифицированным диагнозом РА.

Материалы и методы. Проведены анализ медицинской документации и клиническое обследование пациентки А., 50 лет.

Результаты. Из анамнеза следует, что впервые боли в суставах кистей и утренняя скованность появились в апреле 2016 г. Больная обратилась к ревматологу в поликлинику, проведены стандартные обследования — клиническое, лабораторное и инструментальное. В анализах крови (апрель 2016 г.): лейкоциты — $6,4 \times 10^9$, СОЭ — 14 мм/ч, СРБ и РФ — отрицательные. При рентгенологическом обследовании кистей выявлено сужение межсуставных щелей, единичные кистовидные просветления, что расценено как остеоартроз суставов кистей I стадии. Рекомендован прием НПВП. В сентябре 2018 г. усилились боли и скованность в суставах кистей, появилась припухлость лучезапястных суставов. При осмотре отмечены экссудация и ограничение движений в лучезапястных суставах, болезненность при движениях и пальпации в области пястнофаланговых, проксимальных межфаланговых суставов обеих кистей, положительный симптом «сжатия». Со стороны внутренних органов патологии при осмотре и последующем стандартном обследовании не выявлено. Лабораторное исследование крови: уровень лейкоцитов — $6,8 \times 10^9$, СОЭ — 46 мм/ч, СРБ — 24 мг/мл, РФ — 16 МЕ/мл, АЦЦП — 867,14 мл. Рентгенологическое исследование кистей: выявлено сужение суставных щелей, кистовидные просветления. Данные УЗИ суставов кистей: обнаружены единичные эрозии. Индекс активности заболевания DAS-28 (СОЭ) — 6,8 балла. Пациентке поставлен диагноз: РА серопозитивный (РФ+, АЦЦП+), развернутая клиническая стадия, активность — 3, рентгенологическая стадия — 2, ФК — 2. Назначена терапия метотрексатом (стартовая доза 10 мг/нед, эскалация — до 20 мг/нед), назначены НПВП по требованию. Через 6 мес от начала базисной терапии состояние пациентки значительно улучшилось: отмечалось уменьшение боли в суставах, исчезла экссудация, утренняя скованность сократилась, снизился индекс активности заболевания DAS-28 — до 4,2 балла, в анализах крови СРБ и РФ — отрицательные, АЦЦП — 167,8 Ед/мл. Состояние пациентки через 12 мес стабильное, индекс DAS-28—3,1 балла, что соответствует низкой активности РА. Переносимость терапии хорошая.

Заключение. Приведенный клинический пример демонстрирует типичные трудности, возникающие при диагностике РА на ранних стадиях заболевания у пациентов среднего и старшего возраста при наличии рентгенологических изменений, соответствующих признакам остеоартрита кистей. Поздняя диагностика связана и с отсутствием характерных для РА лабораторных сдвигов в дебюте заболевания. Следует отметить, что при первичном обращении не проведено исследование специфического для РА маркера АЦЦП. Недостаточно внимательно проанализирован характер

суставного синдрома. Не учтены такие важные признаки РА, как симметричность артрита, поражение мелких суставов кистей, длительность утренней скованности. Не проведено УЗИ или МРТ суставов. Таким образом, диагноз РА смогли установить лишь на развернутой клинической стадии заболевания, протекавшего с высокой активностью. Начатая терапия метотрексатом дала хороший клинический эффект в течение первых 6 мес лечения со снижением активности РА от высокой до минимальной. Наблюдаемый случай подтверждает тот факт, что рациональная терапия РА с включением метотрексата в рекомендованных дозах позволяет получить достаточно быстрый и стойкий ответ на лечение.

ТРУДНОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С IGG4-АССОЦИИРОВАННЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19

М.В. кзы Ахмедли¹, Н.Д. Смирнова¹, З.В. Кап²,
Н.М. Никитина¹

¹Кафедра госпитальной терапии лечебного факультета
ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский
университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России;

²ГУЗ «Областная клиническая больница», Саратов
e-mail: maleyka.ahmedli@gmail.com

Цель работы — описать клинический случай IgG4-ассоциированного заболевания, осложнившегося COVID-19 на фоне терапии ритуксимабом.

Материалы и методы. Пациентка Ш., 34 лет, считает себя больной с октября 2014 г., когда во время 2-й беременности заметила боль в левом глазном яблоке. После родов отмечают отечность области левого глаза, птоз верхнего века слева, отек верхнего века справа. Данные КТ орбит: образование левой орбиты с формированием энтофтальма, гипотофтальма левого глаза, компрессией левого зрительного нерва, в правой орбите — подозрение на образование наружной прямой мышцы и зрительного нерва. В июле 2015 г. зафиксирована поднадкостничная орбитотомия с биопсией и иммуногистохимическим исследованием. Морфологическая картина и иммунофенотип соответствовали IgG4-ассоциированному заболеванию. Больная направлена к ревматологу. В процессе обследования обнаружены повышение IgG4 в крови, интерстициальные изменения легких (по данным КТ), неэрозивный артрит, фотодерматит (в анамнезе). В связи с угрозой полной потери зрения, неэффективностью высоких доз преднизолона (1 мг/кг внутрь, пульс-терапия) и метотрексата, пациентке назначена терапия ритуксимабом (в дозе 2000 мг на курс лечения). После 1-го курса отмечено уменьшение головной боли, отечности периорбитальных областей, нормализация уровня IgG4 и СРБ. Терапия ритуксимабом продолжена (доза 2000 мг 1 раз в 6 мес). В связи со стабилизацией состояния через 2 года доза ритуксимаба снижена

до 1000 мг на курс, преднизолона — до 4 мг/сут внутрь. Очередное (18.09.2020) введение ритуксимаба выполнено без осложнений. Больная отметила (21.09.2020) выраженную слабость, сухой кашель, повышение температуры до 39–39,5 °С. Данные ПЦР-теста на COVID-19 (25.09.2020) положительные. При КТ легких (28.09.2020) зафиксирована двусторонняя полисегментарная пневмония, 20–25 % поражения легких (КТ1–2). Госпитализирована в инфекционное отделение с диагнозом: новая коронавирусная инфекция, вирус идентифицирован, тяжелое течение. Фоновое заболевание: IgG4-ассоциированное заболевание с поражением глаз, легких, кожи, суставов. Осложнение: внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, тяжелое течение.

Результаты. В общем и биохимическом анализе крови при поступлении выявлены умеренная тромбоцитопения ($156 \times 10^9/\text{л}$), гипергликемия (7,77 ммоль/л), повышение уровня АСТ (115 Ед/л), АЛТ (64 Ед/л), СРБ (34 мг/л), положительный Д-димер. Несмотря на проводимую терапию (антибактериальная, гормональная — повышение дозы преднизолона внутрь до 20 мг/сут, пульс-терапия средними дозами, антикоагулянтная), отмечено появление лимфопении (8 %), рост СРБ (до 187,8 мг/л), нарастание дыхательной недостаточности (одышка в покое, SaO_2 на воздухе — 80 %, с O_2 — 92 %), увеличение объема поражения легких до 80–90 % (07.10.2020, КТ4). Решением врачебного консилиума в связи с развитием цитокинового шторма назначена терапия блокатором интерлейкина-6 — тоцилизумабом: дважды по 400 мг внутривенно капельно. С учетом предшествующей иммуносупрессии вводился внутривенный Ig. На фоне терапии — нормализация температуры, SaO_2 — 97 % на воздухе. Пациентка выписана (26.10.2020) с улучшением. На момент выписки сохранялись умеренная общая слабость, редкий кашель, одышка смешанного характера при незначительной физической нагрузке, СРБ — 17,7 мг/л. Через 3 нед после выписки — лихорадка 39 °С, усиление одышки, боли в левом глазном яблоке. При КТ легких — уменьшение распространенности, выраженности интерстициальной инфильтрации в легких с двух сторон, появления участков консолидации, мазок на COVID-19 отрицательный. Исключена бактериальная инфекция, антибактериальная терапия — без эффекта. Данное состояние расценено как активность основного заболевания, что потребовало усиления гормональной терапии (проведение пульс — терапии, увеличение дозы гормонов внутрь). На фоне терапии — положительная динамика: нормализация температуры, состояния. Выписана из стационара. Наблюдение продолжается.

Заключение. Согласно имеющимся рекомендациям во время пандемии COVID-19 следует прервать терапию анти-В-клеточными препаратами (ритуксимаб). В данном случае у пациентки при отсутствии лечения ритуксимабом имелся риск развития необратимого

поражения внутренних органов (органа зрения), что делало продолжение терапии жизненно необходимой. Проведение терапии осложнилось коронавирусной инфекцией тяжелого течения с развитием «цитокинового шторма», потребовавшего назначения блокаторов интерлейкина-6. В свою очередь, инфекция стала триггером к активации IgG4-ассоциированного заболевания.

Данный клинический случай демонстрирует сложные взаимосвязи между аутоиммунным заболеванием и COVID-19.

ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С РАКОМ ЯИЧНИКОВ

В.В. Бабак, М.Д. Супрун, А.Н. Хелковская-Сергеева, Л.В. Кондратьева

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: lerababak@gmail.com

Цель работы — представить клинический случай паранеопластического дерматомиозита, его течение и терапию.

Материалы и методы. Пациентка В., 56 лет, госпитализирована в клинику НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой в феврале 2020 г. с жалобами на затруднение при проглатывании твердой и жидкой пищи, слабость мышц плечевого и тазового пояса, генерализованные кожные высыпания, сопровождающиеся кожным зудом, воспаление околоногтевых валиков, отек, шелушение и покраснение периорбитальной области, выпадение волос. Дебют заболевания начался с декабря 2019 г. с кожного синдрома: появились отек и покраснение лица, гелиотропная сыпь, язвочки в уголках глаз, шелушение кожи лица и нижних конечностей, гиперемия, затем присоединились мышечная слабость и нарушение глотания. Данные исследований (декабрь 2019 г.): АСТ — 129 Ед/л, АЛТ — 124 Ед/л, КФК — 146 Ед/л, ЛДГ — 231 Ед/л. В связи с предположительным диагнозом «дерматомиозит» назначен преднизолон (30 мг/сут). В течение месяца несколько уменьшилась сыпь, но мышечная слабость и дисфагия сохранялись, поэтому дозу преднизолона увеличили (до 50 мг/сут). Проведенная КТ ОГК не выявила признаков интерстициального поражения легких и злокачественного новообразования. На фоне увеличения дозы глюкокортикоидов пациентка отметила незначительное улучшение общего самочувствия, уменьшение выраженности кожного синдрома и увеличение мышечной силы.

Результаты. При госпитализации в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой привлекли внимание следующие показатели: небольшое повышение уровня ЛДГ; высокий титр АНФ (HEp-2) 1/1280; показатели КФК, АСТ, АЛТ, СРБ, аДнк, С3, С4, aRo, aLa, aRNP-70, aJo-1 — в норме. Клинический анализ крови в норме. Игольчатая электромиография выявила активный

первично-мышечный процесс. По данным капилляроскопии, это миопатический тип. Выполнена МРТ органов малого таза: картина злокачественного новообразования правого яичника с инвазией в брюшину. Подтвержден паранеопластический характер дерматомиозита.

Учитывая наличие генерализованного кожного поражения, мышечной слабости и дисфагии, продолжена терапия высокими дозами глюкокортикоидов, проведена пульс-терапия метилпреднизолоном (по 500 мг № 3) и введен Ig (в/в). На фоне терапии состояние пациентки стабилизировалось, что дало возможность осуществить лечение рака яичников.

В марте 2020 г. проведено радикальное оперативное лечение рака правого яичника T3bN × M0, III стадия. После операции на фоне продолжения терапии глюкокортикоидами восстановилась мышечная сила и глотание, значительно уменьшился кожный синдром, однако эритема лица и эритема Готтрона сохранились. Проведено 6 курсов паклитаксел/карбоплатин (последний курс в августе 2020 г.) на фоне снижения дозы преднизолона (с 30 до 10 мг/сут), проводились повторные курсы Ig (в/в). За время наблюдения обострений миопатического синдрома и дисфагии не отмечено, однако кожная сыпь сохранялась и периодически усиливалась, несмотря на отсутствие прогрессирования онкологического заболевания, по данным ПЭТ-КТ. Обострение кожного синдрома купировано повторными введениями небольших доз Ig (в/в).

Заключение. Паранеопластический дерматомиозит может отличаться тяжелым кожным синдромом, мышечной слабостью и дисфагией (в том числе тяжелой степени). Ведение таких пациентов осуществляется при тесном сотрудничестве ревматолога и онколога. Терапия дерматомиозита определяется стадией опухолевого процесса и планируемым объемом онкологического лечения. Приоритетным остается лечение опухоли. Однако в случаях генерализованного кожного васкулита, выраженной мышечной слабости и, в особенности, дисфагии, необходимо назначать активную терапию высокими дозами глюкокортикоидов незамедлительно, так как прогрессирование дисфагии может нести жизнеугрожающий характер, а симптомы мышечной слабости и генерализованного кожного васкулита затрудняют лечение злокачественного новообразования в полном объеме. Долгосрочный прогноз паранеопластического дерматомиозита определяется возможностью радикального лечения опухоли, однако ни хирургическое лечение, ни тем более химиотерапия, не способны привести к купированию проявлений дерматомиозита в короткие сроки. Назначение цитостатических препаратов при паранеопластическом дерматомиозите нецелесообразно ввиду увеличения миелотоксического эффекта химиотерапевтических препаратов. Добавление к лечению Ig (в/в) может улучшить переносимость полихимиотерапии, не увеличи-

вает риск инфекционных осложнений, обладая в то же время стероид-сберегающим эффектом.

БОЛЕЗНЬ ШАМБЕРГА В ПРАКТИКЕ РЕВМАТОЛОГА

Х.А. Баходурова¹, П.В. Новиков², В.В. Азаровская²,
М.А. Громова¹, А.А. Копелев¹

¹Кафедра факультетской терапии лечебного факультета
ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, Москва;

²ГБУЗ «Городская клиническая больница № 1
им. Н.И. Пирогова Департамента здравоохранения г. Москвы»
e-mail: xbaходurova@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай высокой активности болезни Шамберга, требовавшей исключения СЗСТ.

Материалы и методы. Больной М., 30 лет, поступил в ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова (06.10.2020) с жалобами на сливную пятнисто-папулезную сыпь, умеренный отек голеней и стоп, болезненность в кисти справа при сжатии и поясничном отделе при разгибании, дискомфорт в горле. Из анамнеза: хронический тонзиллит с детства, мочекаменная болезнь — длительность не помнит, не лечился. В мае 2020 г. перенес коронавирусную пневмонию, по клиническим, лабораторным и КТ-данным излечен. Настоящее ухудшение (08.09.2020) произошло без видимой причины, отмечены боль в горле, «потемнение мочи», лихорадка до 40 °С с рвотой на высоте, снижение аппетита. В тот же день, со слов больного, сделан осмотр врачом СМП, назначен амоксиклав по 1 табл. утром в течение недели (дозировку не помнит). Далее присоединилась сыпь (12.09.2020) на стопах, голенях, верхних конечностях, боковых областях туловища, по словам пациента, с жжением, болью во всех суставах, мышцах и пояснице. Лечение (снова по СМП) симптоматическое, далее — в ГБУЗ «Инфекционная клиническая больница № 2 Департамента здравоохранения г. Москвы» (20–25 сентября 2020 г.): профильная патология исключена, в анализах лимфоцитарный лейкоцитоз — $11-9,6 \times 10^9/\text{л}$, СРБ — 21,8 мг/л, креатинин — 153 мкмоль/л, умеренная лейкоцитурия. На фоне ГКС-терапии произошел регресс жалоб, кроме дискомфорта в горле. Отмечены (28.09.2020) рецидив боли и отека голеней, стоп, сыпи на них, далее (02.10.2020) — лихорадка, присоединение болезненности в кисти справа при сжатии и поясничном отделе при разгибании. В связи с чем больной дообследован в Московском ревматологическом центре при ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова: в моче зафиксировано появление белка — 0,5 г/л, кетоновые тела без глюкозы; при нормализации креатинина крови в анализе по Нечипоренко лейкоциты — 4000/мл; маркеры инфекций повторно и антитела к циклическому цитруллинированному пептиду, цитоплазме нейтрофилов, базальной мембране клубочков, протеиназе-3, МПО,

нативной ДНК, АНФ, С3- и С4-компоненты комплемента — отрицательные; при УЗИ — гепатоспленомегалия (умеренная, пациент полный) с диффузными изменениями печени, поджелудочной железы, микролиты почки слева; на КТ (01.10.2020) картина диффузных изменений печени, билиарного сладжа, патология легких не отмечена. Больной направлен в ревматологическое отделение для дальнейшего лечения и обследования.

Результаты. В анализе крови: СОЭ — 38 мм/л, СРБ — 28,98 мг/л, АСЛО — 546,4 МЕ/мл при отсутствии других отклонений, в том числе иммунологических и показателей функции печени (трансаминазы, ГГТ, ALP, билирубин) и почек (мочевина, креатинин). Также отмечены нормализация клинического анализа мочи и отсутствие бактериального роста в ее посевах. Рентгенологически повторно исключена патология легких, в поясничном отделе зафиксирована только картина спондилоартроза. Данные УЗИ: исключена патология сердца, в том числе инфекционный эндокардит, гепатоспленомегалия — без существенной динамики, отмечена нормализация остальной картины. Оториноларингологом подтвержден диагноз «хронический тонзиллит, токсико-аллергическая форма II степени», также установлен диагноз «искривление перегородки носа с нарушением функции дыхания», но обострение и связь с кожными проявлениями исключена, рекомендована тонзиллэктомия в плановом порядке. В связи с исключением системности процесса, но распространенности кожных проявлений, лихорадкой в анамнезе, повышением СОЭ, СРБ, АСЛО, поставлен диагноз «полиморфный дермальный васкулит, петехиальный тип (болезнь Шамберга) II степени». Лечение назначено в соответствии с рекомендациями Российского общества дерматовенерологов и косметологов: НПВП, ингибитор протонного насоса в профилактической дозе. На этом фоне жалобы купированы, отмечены снижение СОЭ — до 29 мм/ч, АСЛО — до 472,7 МЕ/мл, нормализация СРБ.

Заключение. Внеорганные симптомы, высокая активность и рецидивы болезни Шамберга требовали дифференциальной диагностики с СЗСТ. Тем не менее, даже при подтверждении ограничения процесса заболевания кожей, назначение ГКС оправданно.

ТЕЧЕНИЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ (COVID-19) У ПАЦИЕНТКИ С РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ СТАРШЕЙ ВОЗРАСТНОЙ ГРУППЫ

М.О. Ганюкова¹, О.С. Малышенко², М.В. Королева²,
М.В. Летаева², Т.А. Раскина²

¹ГБУЗ Кемеровской области «Областной клинический госпиталь для ветеранов войн» Профсоюза работников здравоохранения РФ;

²кафедра преподавания внутренних болезней ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Минздрава России
e-mail: malyshenko.mos@yandex.ru

Цель работы — описать клинический случай течения новой коронавирусной инфекции (COVID-19) у пациентки старшей возрастной группы с диагнозом РА.

Материалы и методы. Пациентка С., 80 лет, доставлена (03.12.2020) бригадой СМП в Областной клинический госпиталь для ветеранов войн (Кемерово) с жалобами на повышение температуры тела до 38–38,4 °С, выраженную общую слабость, отсутствие аппетита. Сбор жалоб и анамнеза затруднен ввиду выраженных когнитивных нарушений, на вопросы не отвечала, негативна к осмотру. По данным амбулаторной карты: в 2007 г. (69 лет) выставлен диагноз: РА, серопозитивный, II R-стадия (эрозивный), активность — 3 (DAS-28–5,94), ФН — 3; начат прием метотрексата 12,5–17,5 мг/нед. На фоне проводимого лечения сохранялась клиничко-лабораторная активность заболевания (СРБ — до 96 мг/л, РФ — до 384 МЕ/мл, DAS-28–5,98), поэтому в июле 2009 г. инициирована терапия ритуксимабом по стандартной схеме. На фоне комбинированного лечения метотрексатом (17,5 мг/нед) и ритуксимабом до октября 2015 г. достигнута стойкая ремиссия заболевания (СРБ — 4 мг/л, РФ — отрицательный, DAS-28–2,56). На фоне приема метотрексата (10 мг/нед) состояние оставалось стабильным до настоящего времени. Настоящее ухудшение самочувствия (с 01.12.2020): после контакта с больным коронавирусной инфекцией, больная отметила повышение температуры тела до 38–38,4 °С.

Результаты. На момент поступления состояние средней степени тяжести, обусловлено острой дыхательной недостаточностью (SpO_2 —90 %), интоксикацией и когнитивными нарушениями. Лабораторно выявлено: в ОАК — палочкоядерный сдвиг в формуле до 23 % без лейкоцитоза, анемия (Hb — 104 г/л), ускорение СОЭ (до 44 мм/ч); в биохимическом анализе крови — повышение фибриногена (до 4,9 г/л) и СРБ (до 106,9 мг/л), протеинемия (до 50 г/л); в анализе мочи — незначительная протеинурия и лейкоцитурия; ПЦР на коронавирус — положительная реакция; антитела IgG и IgM к коронавирусу SARS-CoV-2 методом ИФА не обнаружены. Данные РГ ОГК: признаки 2-сторонней полисегментарной пневмонии (с 2 сторон

в нижнем легочном поле незначительное усиление легочного рисунка с небольшой периваскулярной инфильтрацией легочной ткани), РГ1. Выставлен диагноз: коронавирусная инфекция COVID-19, подтвержденная ПЦР (04.12.2020), тяжелой степени. Осложнения: внебольничная 2-сторонняя полисегментарная пневмония, средней степени тяжести. Сопутствующий: гипертоническая болезнь III стадии, степень артериальной гипертензии – 3, риск – 4. Синдром выраженных когнитивных нарушений с поведенческими нарушениями (негативизм). Отмечены: РА, серопозитивный, поздняя стадия, II R-стадия (эрозивный), активность 1, ФН – 3. С учетом основного диагноза метотрексат и НПВП отменены. На фоне противовирусной (арпефлю), антибактериальной (ампициллин + сульбактам) и антикоагулянтной (гепарин) терапии на 4-й день госпитализации температура тела нормализовалась, сатурация поднялась до 94–96 %. Вечером 21 декабря 2020 г. зафиксированы повышение температуры тела до 38,5 °С, снижение сатурации до 88 %, двигательное и речевое возбуждение, неадекватное агрессивное поведение с отказом от лечения, назначена инсуффляция кислорода и прием пищи. Лабораторно отмечено в анализах крови снижение общего белка до 36 г/л, по остальным показателям без существенной динамики. Данные РГ ОГК: незначительная отрицательная динамика – появление участков усиления легочного рисунка в верхнем легочном поле с двух сторон (РГ2). Для дальнейшего лечения больная переведена в отделение реанимации, где начата респираторная поддержка через лицевую маску аппаратом «Авента-М» в режиме SPONT (PEEP – 5 см вод. ст., FiO₂ – 80 %, триггер – 3 л/мин, SpO₂ – 95 %), усилена антибактериальная (цефтриаксон и левофлоксацин) и антикоагулянтная (клопидогрел и эноксапарин) терапия. На 5-е сутки отмечена положительная динамика: нормализовалась температура тела, купирована дыхательная недостаточность (SpO₂ >95 %), улучшились показатели периферической крови, СРБ – 23,5 мг/л, результаты РГ ОГК (29.12.2020) показали, что пневмония разрешилась. За все время госпитализации проявления суставного синдрома были минимальными. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на этап амбулаторного долечивания.

Заключение. Пациенты с РА пожилого и старческого возраста составляют группу риска неблагоприятных исходов новой коронавирусной инфекции (COVID-19). Данный клинический случай демонстрирует относительно благоприятное течение коронавирусной инфекции (COVID-19) у пациентки старшей возрастной группы с длительным анамнезом РА.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ OVERLAP-СИНДРОМА СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ, СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ, РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА И СИНДРОМА ШЕГРЕНА

А.С. Гаффарова¹, И.А. Яцков², А.В. Петров², Л.Н. Степанюк³, А.А. Клименко¹

¹Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва;

²кафедра внутренней медицины (№ 2) 2-го медицинского факультета Медицинской академии С.И. Георгиевского, ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского», Симферополь;

³ГБУЗ Республики Крым «Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко», Симферополь e-mail: anife.gaffarova96@gmail.com

Цель работы – описать клинический случай overlap-синдрома ССД, СКВ, РА, синдрома Шегрена.

Материалы и методы. Больная Л., 65 лет, поступила в ревматологическое отделение Республиканской клинической больницы им. Н.А. Семашко» в Симферополе (3.12.2019) с жалобами на боли в мелких суставах кистей, в тазобедренных, плечевых, локтевых, лучезапястных суставах, ограничение движений в них, высыпания красно-багрового цвета на предплечьях, области декольте, шее, сухость в глазах, носу и во рту, выпадение волос летом, покраснение лица на солнце. Из анамнеза заболевания известно, что боли в мелких суставах кисти и коленных суставах впервые манифестировали в сентябре 2018 г., поставлен диагноз РА. С 22.05.2019 по 05.06.2019 больная госпитализирована с диагнозом «РА, синдром Шегрена». Из анамнеза жизни известно, что в 2005 г. пациентка перенесла холецистэктомию, из гинекологического анамнеза – наличие 5 самопроизвольных выкидышей, в 1999 г. произведена экстирпация матки.

Результаты. При осмотре отмечены бледность кожных покровов, красно-багровые высыпания в области шеи и декольте, «кисет» вокруг рта, индурация кожи кистей, снижение мышечной силы, признаки артрита суставов. Данные ОАК: лейкопения ($3,4 \times 10^9/\text{л}$), тромбоцитопения ($125 \times 10^9/\text{л}$), незначительное повышение СОЭ (16 мм/ч). Также зафиксировано повышение уровня общего холестерина (6,7 ммоль/л), СРБ (2,4 мг/л), РФ (125 МЕ/л). Отмечена СКФ – 54,2 мл/мин, что соответствует 3А стадии ХБП. При иммунологическом исследовании выявлены антитела к АНА, к SSA- и SSB-антигенам, к СЕНР В, к AMA-M2. При проведении УЗИ ОБП отмечались ультразвуковые признаки жировой инфильтрации, на ЭхоКГ визуализировались уплотнение аорты и кальциноз аортального клапана. На РГ ОГК определялось усиление и обогащение легочного рисунка, на РГ стоп зафиксировано уменьшение суставных щелей и уплощение замыкательных

пластин, на РГ костей таза — двусторонний сакроилеит I—II стадии, правосторонний коксартроз I ст. Предварительный диагноз: код по МКБ-10 — M05.8; ревматоидный артрит, серопозитивный вариант (M05.8), развернутая стадия, высокой степени активности (DAS-28—5,4), эрозивный (II R-стадия), АЦЦП (—); синдром Шегрена; ФК — 2. В результате совместного с профессором А.В. Петровым осмотра больной диагноз изменен на следующий: ССД, overlap-синдром с РА, синдром Шегрена, СКВ. Полиартрит, серопозитивный вариант (M05.8), эрозивный, Ro II ст., АЦЦП (—), синдром Рейно II ст., индуративные отеки кистей, склеродактилия, «кисет», диффузный пневмофиброз, иммунологическая активность: АНФ (+), антитела к CENP B +++, AMA-M2 ++, SSB-антигену +, SS-A (52 кДа) антигену +, дыхательная недостаточность I степени, нарушение функции суставов II ст. Синдром гормональной зависимости. Рекомендована консультация гастроэнтеролога с целью исключения аутоиммунного холангиогепатита.

Заключение. Описанный клинический случай демонстрирует вариабельность и гетерогенность течения overlap-синдрома, возможность перекреста ССД, СКВ, РА и синдрома Шегрена, что требует персонифицированного подхода к диагностике и лечению ревматических пациентов.

НЕСТАНДАРТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ ПРЕЗЕНТАЦИЯ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

Е.Н. Гетманова¹, А.Д. Лукашева¹, Е.Г. Небритов¹, К.В. Комиссарова², В.Н. Соболева¹, И.Г. Гордеев¹

¹Кафедра госпитальной терапии №1 лечебного факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова»

Минздрава России, Москва;

²ГБУЗ «Городская клиническая больница №15 им. О.М. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы»

e-mail: yjnhjgs@gmail.com

Цель работы — описать клинический случай ГПА, имеющего схожую клинику с ревматической полимиалгией.

Материалы и методы. Пациентка Г., 77 лет, поступила в ревматологическое отделение ГKB №15 им. О.М. Филатова с жалобами на общую мышечную слабость, периодическое повышение температуры до 37,8 °С, снижение массы тела (10 кг за 1 мес), боли в шее и плечевом поясе, тремор рук, скованность и болезненность мелких суставов кистей с выраженным ограничением движений. Данные жалобы возникли остро в конце июля 2019 г., нарастая в течение суток. Болевой синдром не купировался НПВС, интенсивность не уменьшалась в покое. После обращения к ревматологу по месту жительства (21.09.2019) поставлен диагноз «ревматическая полимиалгия», назначена

терапия преднизолоном в дозировке 5 мг/сут (прием в течение 1 нед не дал положительного эффекта), с последующим увеличением до 10 мг/сут (прием в течение 1 нед также не дал положительного эффекта). Далее пациентка в плановом порядке госпитализирована (12.11.2019) в ревматологическое отделение ГKB №15 им. О.М. Филатова. Данные (05.11.2019) ОАМ: белок — 0,69 г/л, эритроциты — 111 в поле зрения. Биохимический анализ крови: креатинин — 271 мкмоль/л (более ранние значения отсутствуют), СРБ — 17,2 г/л, СОЭ — 26 мм/ч. В анамнезе жизни: гипертоническая болезнь III стадии, артериальная гипертензия III степени, рССО — 4 (диагностирована в 1979 г.); сахарный диабет 2-го типа, инсулинозависимый, целевой уровень гликогена Гб <7,5 % (диагностирован в 1999 г.); острое нарушение мозгового кровообращения (1984 и 2014 гг.); ХБП — 3Б (диагностирована в июле 2019 г.; СКФ — 35 мл/мин/м, 1,73 по СКД-EPI).

Результаты. При осмотре суставы кистей не деформированы, не дефикированы, кожные покровы не гиперимированы. Активное и пассивное разгибание в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах кистей резко ограничено, сгибание сохранно. Симптом поперечного сжатия положителен. Пассивные движения в суставах головы и шеи в полном объеме, объем активных снижен ввиду наличия болевого синдрома (интенсивность боли по ВАШ — 80 мм). Видимые слизистые и кожные покровы без признаков воспаления, высыпаний. Проведена инициальная лабораторная и инструментальная диагностика (13.11.2019). Данные клинического анализа крови: эозинофилы — 0,5 %, СОЭ — 50 мм/ч; биохимический анализ крови: креатинин — 359 мкмоль/л, мочевины — 23,6 ммоль/л, калий — 4,5 ммоль/л; клинический анализ мочи: белок — 0,3 г/л, эритроциты — 0 в поле зрения; УЗИ ОБП: гепатомегалия, размеры и толщина паренхимы не уменьшены, неспецифические диффузные изменения паренхимы печени и почек; РГ ОГК: сегментарная релаксация правого купола диафрагмы. При детальном повторном опросе пациентки и родственников установлено, что началу заболевания предшествовала ангина, рецидивирующие язвочки полости рта и отделение корок из носа красного цвета в течение 1 мес. Данные анамнестические сведения наряду с наличием у пациентки высокого субфебрилитета, немотивированного снижения массы тела, суставного синдрома, синдрома миалгии, синдрома общей воспалительной реакции, синдрома уремии, эпизода микрогематурии позволили заподозрить АНЦА-ассоциированный васкулит. Проведена следующая лабораторная диагностика: исследование крови на АНЦА, РФ, АЦЦП, АНА. В результате установлено повышение концентрации антител к МПО — 58,6 отн. ед/мл (р. з. ≤20). Далее для диагностики возможных поражений органов-мишеней проведены: КТ ОГК (картина диффузного интерстициального поражения легких, преимущественно

в нижних долях); КТ придаточных пазух носа (пристеночное утолщение слизистой оболочки основной пазухи, верхнечелюстной пазухи и ячеек решетчатой кости); РГ кисти (остеопороз, артроз межфаланговых и пястнофаланговых суставов обеих кистей). Несмотря на то что серологическое исследование выявило наличие антител к МПО и низкий титр к Протеиназе-3, клиническая картина больше соответствует ГПА, чем микроскопическому полиангииту (наличие поражения придаточных пазух носа, интерстициальные изменения в легких, отсутствие пульмо-ренального геморрагического синдрома). Установлен основной диагноз: ГПА, активная фаза с поражением придаточных пазух носа (утолщение слизистой оболочки), легких (интерстициальные изменения), суставов (артриты в дебюте), почек (нефрит с минимальным мочевым синдромом, СКФ — 17,46 мл/мин/1,73 м² по СКД-ЕРІ) антитела к МПО +. Осложнение основного диагноза: ОПП на фоне ХБП 3Б (СКФ — 35 мл/мин) в июле 2019 г. Сопутствующие заболевания: сахарный диабет 2-го типа, на инсулине; диабетическая микро- и макроангиопатия; целевой уровень гликированного Нb менее 7,5 %; гипертоническая болезнь III стадии III степени, рССО — 4; нефропатия смешанного генеза (гипертоническая, диабетическая); последствия острого нарушения мозгового кровообращения (1984, 2014 г.); лейомиома матки (экстирпация матки в 1999 г.). После уточнения диагноза доза метилпреднизолона увеличена (до 16 мг/сут), инициирована циклическая терапия циклофосфаном по щадящей схеме (проведено 2 курса, суммарная доза 800 мг). На фоне проведенной терапии регрессировали жалобы на боли в суставах, общую слабость, уровень креатинина не нарастал, отмечался положительный диурез.

Заключение. Данный клинический случай — пример нестандартной клинической презентации ГПА, схожей с ревматической полимиалгией. Помимо клинической картины диагностику также затрудняла коморбидность пациентки (поражение почек на фоне течения сахарного диабета и гипертонической болезни), отсутствие более ранних данных уровня креатинина и противопоказаний к проведению нефробиопсии (риск кровотечения на фоне уремии). Но отсутствие выраженного ответа на ГКС и более детальный сбор анамнестических данных позволили верно поставить диагноз. Возможно, что неклассические клинические проявления в данном случае связаны с нетипичной для этого заболевания серологией (положительные антитела к МПО, низкий титр к протеиназе-3). Проблема МПО-положительного ГПА представлена в современных клинических исследованиях. Последние хоть и не сообщают о качественных особенностях клинической презентации, но настаивают на необходимости выделения данного варианта заболевания как отдельного подтипа, ввиду того, что у таких больных наблюдаются более мягкое течение, низкая склонность к генера-

лизации и меньшая нужда в агрессивной иммуносупрессивной терапии по сравнению с протеиназа-3-положительным вариантом и микроскопическим полиангиитом.

ПРОГРЕССИРОВАНИЕ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА ПОД МАСКОЙ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ: ВСЕГДА ЛИ ОТСУТСТВИЕ ПОВЫШЕНИЯ «ПЕЧЕНОЧНЫХ» ФЕРМЕНТОВ ОЗНАЧАЕТ РЕМИССИЮ ГЕПАТИТА?

О.А. Головина

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: ksan7ch@mail.ru

Цели работы: описать клинический случай аутоиммунного гепатита, который в отсутствии терапии привел к нераспознанному циррозу печени и постановке некорректного диагноза — СКВ; ответить на вопрос, служит ли отсутствие повышения «печеночных» ферментов достаточным основанием для исключения прогрессии заболевания.

Материалы и методы. Пациентка Т., 33 лет, поступила в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой с жалобами на боли в мелких суставах кистей воспалительного ритма, утреннюю скованность в кистях в течение часа. Вышеуказанные жалобы возникли у пациентки 3 мес назад после периода длительной инсоляции. В анализах в этот период отмечалось повышение АЛТ — до 41 Ед/л, АСТ — до 42 Ед/л, ГГТ — до 45 Ед/л, снижение тромбоцитов — до $80 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитов — до $2,38 \times 10^9/\text{л}$ (нейтрофилы — $1,44 \times 10^9/\text{л}$, лимфоциты — $0,81 \times 10^9/\text{л}$), повышение антител к dsДНК в 6 раз выше нормы. За 1 мес до поступления в НИИ ревматологии у пациентки в анализах сохранялась тромбоцитопения $80 \times 10^9/\text{л}$, биохимический анализ крови — в норме. В связи с наличием персистирующей тромбоцитопении, повышением антител к ДНК, более воспалительного ритма в мелких суставах кистей, сопровождающихся утренней скованностью в течение получаса, ревматологом (по месту жительства) установлен диагноз СКВ, рекомендована госпитализация в НИИ ревматологии. Перед госпитализацией антитела к тромбоцитам были в норме. В анамнезе у пациентки — аутоиммунный гепатит 1-го типа. Со слов пациентки, аутоиммунным гепатитом она болела до 18 лет, получала преднизолон до 12 таб/сут, азатиоприн 50 мг/с. В предоставленной выписке от 2001 г. (пациентке 14 лет) привлекает внимание повышение лабораторных показателей (АЛТ и АСТ около 10 норм), снижение тромбоцитов до $70 \times 10^9/\text{л}$, биопсия печени установила высокую степень гистологической активности и тяжелую степень гистологических изменений. К 18 годам в связи с нормализацией лабораторных показателей больной терапевтом по месту жительства принято решение о постепенной отмене преднизолона, азатиоприна под контролем

биохимических анализов. Со слов пациентки повторная биопсия печени не проводилась.

Результаты. При госпитализации в НИИ ревматологии в анализах отмечалось снижение тромбоцитов до $96 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитов — до $3,2 \times 10^9/\text{л}$ (лимфоцитов — до $0,81 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов — до $1,95 \times 10^9/\text{л}$), АНФ — 1/640АМА. На УЗИ ОБП отмечалось диффузное повышение эхогенности печени, изменения по типу фиброза, отмечались участки уплотнения зоны круглой связки печени, в режиме цветового доплеровского картирования визуализировался кровоток в этой зоне в виде единичных эхосигналов; селезенка увеличена (146×73 мм), селезеночная вена расширена до 8 мм. Биохимический анализ крови, СОЭ — норма, антитела к dsДНК, Sm, АМА-M2, Ro, La, С3, С4 — отрицательные. На основании отсутствия характерных клинических и иммунологических признаков диагноз СКВ исключен, пациентка выписана по эпидемиологическим показаниям (контакт 2-й линии с больным COVID-19) с рекомендациями: выполнение эластометрии печени, консультация гепатолога по месту жительства. По данным эластометрии печени, выполненной по месту жительства, показатель эластичности — 17,3 (F4 по шкале Метавир). В настоящий момент пациентка продолжает дообследование для уточнения степени портальной гипертензии.

Заключение. В связи с наличием персистирующей тромбоцитопении, более воспалительного ритма в мелких суставах кистей, однократного повышения антител к ДНК врачом по месту жительства установлен некорректный диагноз — СКВ, не соответствующий критериям SLICC (2012), поскольку не был принят во внимание факт наличия у пациентки в анамнезе аутоиммунного гепатита. В последние годы в литературе активно обсуждаются вопросы о возможности и сроках отмены базисной терапии аутоиммунного гепатита и необходимости оценивать не только биохимическую, но и гистологическую ремиссию заболевания. В связи с отсутствием терапии, недостижением гистологической ремиссии заболевания на данный момент у пациентки сформировался цирроз печени с начальными проявлениями портальной гипертензии (увеличение селезенки, селезеночной вены), снижением тромбоцитов. Особенность данного клинического случая — прогрессия заболевания в отсутствии синдромов цитолиза (отсутствие значимого повышения АЛТ, АСТ), холестаза (отсутствие значимого повышения АЛР, ГГТ), геморрагического синдрома, а также при наличии тромбоцитопении как первого лабораторного признака печеночной недостаточности. Данный клинический случай демонстрирует необходимость междисциплинарного подхода к постановке диагноза у пациентов с сопутствующими аутоиммунными заболеваниями и необходимость сопоставлять иммунологические данные с клинической картиной заболевания, а в спорных случаях проводить повторные анализы в других лабораториях.

ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ПНЕВМОТОКСИЧНОСТИ НИВОЛУМАБА

Е.А. Горбачева¹, А.А. Мешангина²

¹ГБУЗ города Москвы «Городская клиническая больница им. Д.Д. Плетнёва Департамента здравоохранения г. Москвы»;

²кафедра госпитальной терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва
e-mail: bukhukh2018@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай пациента с системной эозинофилией и эозинофильной пневмонией, развившихся на фоне терапии ниволумабом.

Материалы и методы. Пациент Б., 78 лет, предъявляет жалобы на сухой непродуктивный кашель, одышку при физической нагрузке. В 2017 г. перенес операцию по поводу удаления меланомы. В июне 2018 г. обнаружен метастаз в левом легком, начата терапия ниволумабом. В августе того же года появился интенсивный кашель с трудноотделяемой мокротой, сухие хрипы в легких. На контрольной КТ (ноябрь 2018 г.) выявлена положительная динамика в виде уменьшения размеров очага. В ноябре 2018 г. назначены бронхолитики и ингаляционные ГКС, на фоне применения которых наблюдалось разрешение обструктивного синдрома. На контрольном ПЭТ-КТ (июль 2019 г.) отмечен дальнейший регресс образования в верхней доле левого легкого (размеры 10×11 мм, низкий уровень активности). Терапию ниволумабом продолжили в прежнем режиме. В октябре 2019 г. пациент отметил ухудшение самочувствия, усиление кашля и одышки. В ноябре 2019 г. на КТ ОГК обнаружены инфильтративные изменения в 9 и 10-м сегментах правого легкого, в связи с чем назначен левофлоксацин на срок 10 дней. Однако на КТ от декабря 2019 г. участок консолидации в нижней доле правого легкого несколько увеличился. Далее КТ ОГК (17.01.2020) продемонстрировала продолжение отрицательной динамики — увеличение площади поражения с сохранением воздушной бронхограммы.

Результаты. В феврале 2020 г. больной госпитализирован в пульмонологическое отделение ГКБ им. Д.Д. Плетнева с целью проведения обследования для дифференциальной диагностики метастатического, инфекционного поражения легких и токсического пневмонита. При госпитализации состояние удовлетворительное, ЧДД — 18 раз/мин, в легких выявлено жесткое дыхание, проводящееся во все отделы, а также рассеянные сухие хрипы, SpO_2 — 94 % на воздухе, ЧСС — 80 уд/мин, АД — 130/80 мм рт. ст. Данные клинического анализа крови: лейкоциты — $5,0 \times 10^9$, эозинофилы — $0,645 \times 10^9$ (12,9 %), СРБ — 0,9 мг/л. Выполнены бронхоальвеолярный лаваж (макрофаги — 3 %,

нейтрофилы – 56 %, лимфоциты – 9 %, эозинофилы – 32 %), поисковая трансбронхиальная биопсия из нижней доли правого легкого. При микроскопии фрагмента стенки бронха выявлен катаральный бронхит. Фрагмент легочной ткани имел обычное строение. На основании жалоб, анамнеза, рентгенологической картины, эозинофилии крови и состава бронхоальвеолярного лаважа поставлен основной диагноз: системная эозинофилия лекарственного генеза (ниволумаб), эозинофильная пневмония, бронхообструктивный синдром, дыхательная недостаточность I степени. Сопутствующий диагноз: злокачественная меланома кожи надлопаточной области (оперативное удаление в 2017 г., прогрессирование, метастаз в S3 левого легкого, иммунотерапия с T-N0M1c, стадия IV). Пациенту приостановлено введение ниволумаба и рекомендован прием преднизолона (40 мг/сут) в течение 1 мес, с постепенным снижением дозы и отменой. На ПЭТ-КТ (июнь 2020 г.) узловое образование в 3-м сегменте левого легкого уменьшилось на 0,8 см (до 0,9 см) и не накапливало радиофармпрепарат (^{18}F -фтордезоксиглюкоза). В нижней доле правого легкого полностью разрешились инфильтративные изменения. Клинически наблюдалось полное разрешение бронхообструкции. В анализе крови нормализовалось количество эозинофилов (3 %, $0,17 \times 10^9/\text{л}$).

Заключение. Нужно отметить, что прием довольно большого спектра препаратов может приводить к возникновению и развитию эозинофильной пневмонии. Эозинофильная лекарственная реакция может протекать бессимптомно или сочетать в себе некоторые синдромы: гепатоспленомегалию, синдром Стивенса – Джонсона, кожную сыпь, интерстициальный нефрит, артрит, обструктивный бронхиолит, легочный фиброз, пневмонит. Необходимо отметить, что эозинофильное поражение легких крайне редкая реакция при лечении ниволумабом, к настоящему времени на сайте www.pneumotox.com содержится описание лишь 2 аналогичных феноменов. Представленный случай позволяет ознакомиться с особенностями течения лекарственной эозинофильной пневмонии, индуцированной приемом ингибиторов контрольных точек, у пациента с меланомой. Примечательно, что эозинофильное поражение легких развилось через 17 мес после старта терапии. Отказ от продолжения терапии ниволумабом и применение системных ГКС позволило добиться полного разрешения эозинофильной пневмонии при сохранении ремиссии метастатической меланомы.

САКРОИЛЕИТ И ДЛИТЕЛЬНАЯ ЛИХОРАДКА У ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННОГО ПАЦИЕНТА: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА

И.И. Григорьева¹, М.В. Летаева², Ю.В. Аверкиева²,
Е.К. Селиверстова¹, Т.А. Раскина²

¹ГАОУЗ «Кемеровская городская клиническая больница №4»;

²кафедра пропедевтики внутренних болезней

ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Минздрава России

e-mail: grigoreva.ii@yandex.ru

Цель работы – описать клинический случай развития суставного синдрома и лихорадки неуточненного генеза у ВИЧ-инфицированного пациента.

Материалы и методы. Пациент П., 32 лет, обратился в поликлинику ГКБ №4 (Кемерово) с жалобами на постоянные ноющие боли в ягодичной области справа, усиливающиеся при физической нагрузке, повышение температуры тела до 38–39 °С, сопровождающееся ознобом и головными болями. Из анамнеза заболевания: диагноз ВИЧ-инфекции установлен в 2016 г., с того же времени пациент регулярно наблюдался в Центре профилактики и борьбы со СПИД и получал высокоактивную антиретровирусную терапию. Считает себя больным с октября 2020 г., когда без видимых причин впервые появились интенсивные ноющие боли в правой ягодице, вследствие чего пациент вынужден использовать костыли для передвижения. На 2-й неделе от дебюта болезни отмечено повышение температуры тела до фебрильных цифр в вечерние и ночные часы, сопровождающееся ознобом и головными болями, со слабopоложительным эффектом от приема НПВП. В тот же период боли в ягодичной области стали носить высокоинтенсивный характер, в связи с чем больной госпитализирован в стационар для уточнения диагноза и лечения. При обследовании обнаружены изменения лабораторных показателей: лейкоцитоз – до $12 \times 10^9/\text{л}$ без сдвига лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ – до 54 мм/ч, повышение СРБ – до 107,3 мг/л, РФ – до 128 мЕд/мл. Трехкратный посев крови на стерильность отрицательный. На МРТ тазобедренных суставов выявлен отек и увеличение в размерах подвздошно-поясничной и длинной мышцы поясницы и реберно-подвздошных мышц справа, что расценено как проявление инфильтративной стадии флегмоны забрюшинного пространства. Выполнен перевод в отделение гнойной хирургии, где пациент получал лечение с 10 по 24 ноября 2020 г. (2-компонентная антибиотикотерапия, противовоспалительная терапия), на фоне которого лихорадка купирована, болевой синдром стал менее интенсивным. Через 1 нед после выписки вновь наступило ухудшение состояния: повышение температуры тела до фебрильных цифр и усиление болевого синдрома, в связи с чем пациент обратился в поликлинику по месту жительства.

Результаты. На амбулаторном этапе выполнено обследование по стандартам лихорадки неуточненного генеза и суставного синдрома. Обращало на себя внимание следующее: выраженный болевой синдром и длительная лихорадка с подъемом температуры тела (максимально за последнюю неделю до 39,5 °С в утренние и вечерние часы). Объективно при осмотре выявлено состояние средней степени тяжести за счет интоксикационного и болевого синдромов, пациент передвигается при помощи костылей. Температура тела 37,4 °С. Кожные покровы телесного цвета, чистые. Видимые слизистые розовые. Отеков нет, периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхательная, сердечно-сосудистая и пищеварительная системы — без особенностей. При исследовании костно-мышечной системы обнаружены положительные симптомы Кушелевского, что послужило основанием для выполнения МРТ крестцово-подвздошных сочленений, по результатам которой установлен правосторонний сакроилеит. В круг дифференциальной диагностики включены следующие состояния: в первую очередь инфекционные заболевания (туберкулез, сепсис), ВИЧ-ассоциированный суставной синдром, реактивный артрит, лимфопролиферативные заболевания и анкилозирующий спондилит. Результаты ИФА крови на инфекционный мононуклеоз, цитомегаловирусную инфекцию, клещевой боррелиоз, бруцеллез, описторхоз, аскаридоз, токсокароз, хламидиоз — отрицательные. НЛA B27 не обнаружен, диаскин-тест отрицательный, стерильная пункция без патологии. На РГ ОГК структурных изменений не выявлено; РГ костей таза с захватом тазобедренных суставов: признаки правостороннего сакроилеита I стадии, остеоартрита тазобедренных суставов I стадии. Результаты УЗИ ОБП и почек: присутствуют признаки гепатомегалии. По данным ЭхоКГ: систолическая функция левого желудочка удовлетворительная. ФГДС и ФКС без патологии. Повторный 3-кратный забор крови на стерильность и прокальцитонин-тест — отрицательные.

Несмотря на проводимую терапию (курсы антибактериальных препаратов разных групп, противовоспалительная терапия), положительная динамика не отмечалась: сохранялись ежедневные подъемы температуры тела, интенсивная боль в правой ягодичной области. Пациент осмотрен врачебным консилиумом в составе инфекциониста, фтизиатра, ревматолога и врача-терапевта, их заключение: диагноз на момент осмотра не ясен, с наибольшей долей вероятности суставной синдром обусловлен ВИЧ-ассоциированным поражением костно-суставной системы. В настоящее время больной находится под динамическим наблюдением.

Заключение. Данные современной литературы свидетельствуют о высокой частоте и выраженном полиморфизме клинической симптоматики ВИЧ-ассоциированного поражения костно-суставной систе-

мы. В этом клиническом наблюдении не имелось убедительных данных ни за одно из состояний, включенных в дифференциально-диагностический поиск. С одной стороны, у пациента имелось ограниченное поражение крестцово-подвздошных сочленений без энтезитов и вовлечения кожи и слизистых, что согласно данным литературы, может наблюдаться у ряда ВИЧ-инфицированных больных. С другой стороны, имеются данные, что именно крестцово-подвздошные сочленения — «излюбленная» локализация для многих оппортунистических инфекционных агентов при ВИЧ-инфекции (туберкулез, септический процесс). С учетом длительно сохраняющейся лихорадки, полностью исключить вероятность наличия сепсиса у данного больного не представляется возможным. Вероятно, для постановки окончательного диагноза требуется дальнейшее тщательное наблюдение за пациентом.

СИНДРОМ SAPHO: ПОДХОДЫ К ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ

Р.О. Демидов^{1,2}

¹Клинико-диагностическая лаборатория KDL, Казань;

²Медицинский центр «АРТМЕД», Казань

e-mail: demid_333@mail.ru

Цель работы — продемонстрировать на описанном клиническом случае особенности дифференциальной диагностики синдрома SAPHO на амбулаторном этапе.

Материал и методы. Пациентка Р., 50 лет, обратилась к ревматологу с болью в грудном отделе позвоночника неясного генеза, возникающей при изменении положения тела. Отмечаются повышенная утомляемость, сложность в принятии удобной позы во время сна.

Впервые боли в позвоночнике появились летом (июль 2019 г.) после падения на спину с небольшой высоты (около 1,20 м). С тех пор периодически возникали боли простреливающего характера в области правого плеча и лопатки. В начале 2020 г. появилась боль ноющего характера в грудном отделе позвоночника ближе к вечеру, стало трудно лежать на спине, принимала НПВП без выраженного эффекта. В феврале 2020 г. проведена МРТ всех отделов позвоночника. С результатами больная обратилась к неврологу: неврологическая патология исключена. В марте 2020 г. обратилась к ревматологу с целью установления диагноза.

Результаты. С учетом заключения МРТ грудного отдела позвоночника (01.02.2020) «массивный блочный отек нескольких позвонков, паравертебральный абсцесс на этом уровне» в первую очередь необходимо было исключить туберкулез. Назначили КТ ОГК, квантифероновый тест, консультацию фтизиатра. Данные КТ: предполагаемых изменений (наличие литического очага) не выявлено, но выявлен очаг фиброза в S10 сегментах, предположительно постпневмонического характера; в телах грудного отдела позвоночника видна

минимальная клиновидная деформация; в паравертебральных мягких тканях изменений нет. Квантифероновый тест отрицательный. Возникло предположение относительно контузии и/или компрессионного перелома, так как отек и воспаление после травмы могут сохраняться определенное время при отсутствии должной иммобилизации, а предполагаемый абсцесс (натечник: отек и выпот) на самом деле — это гематома, которая должна уйти со временем; перелом с небольшой компрессией почти не виден на КТ, но на МРТ определяется в виде отека костного мозга. Приняли решение провести повторно МРТ грудного отдела позвоночника для оценки динамики трабекулярного отека. Дополнительно назначены следующие исследования: Beta-Cross laps, HLA B27, СРБ, протеинограмма, витамин D, паратгормон, кальций, денситометрия. По результатам повторной МРТ грудного отдела позвоночника (20.04.2020), с учетом прошедшего времени с момента травмы (более 10 мес), отсутствует динамика, следовательно, это не микроперелом и/или контузия. Сохраняется массивный «блочный» отек нескольких тел позвонков с сильно выраженным мягкотканым компонентом. По результатам денситометрии минеральная плотность костной ткани в пределах нормы; лабораторные параметры, за исключением дефицита витамина D (17,9 нг/мл) и HLA B27 «+», в пределах референсных значений. С учетом неясной клинической и инструментальной картины, проведены консультации со многими специалистами (вертеброневролог, врач лучевой диагностики, ревматолог, фтизиатр). Проводился дифференциальный диагноз со следующими заболеваниями: специфичный процесс (онкопатология, метастаз), бактериальный спондилит, серонегативный спондилоартрит, болезнь Кюммеля (травматический спондилит), миеломная болезнь, хронический небактериальный остеомиелит, асептический некроз. Основные дифференциально-диагностические версии: специфический процесс или неполный SAPHO-синдром, так как отсутствовало дерматологическое поражение. С учетом диагностической неясности рекомендовано проведение биопсии участка мягких тканей в месте отека под МРТ-контролем с целью исключения специфического процесса. Если проведение данной процедуры невозможно ввиду технической сложности, рекомендовано МРТ в динамике через полгода. Лечение симптоматическое: прием НПВП по требованию, при усилении болевого синдрома следует рассмотреть назначение бисфосфонатов (золедроновая кислота).

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует сложность диагностического поиска с учетом редкости данной патологии, а также необходимость тщательного исследования для правильной постановки диагноза.

СОЧЕТАНИЕ АКСИАЛЬНОГО СПОНДИЛОАРТРИТА С КОМБИНИРОВАННЫМ АУТОВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ КОЖИ

Д.А. Дибров, Т.В. Коротаева, К.В. Сахарова
ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: dibrovd995@gmail.com

Цель работы — продемонстрировать особенности диагностики и подбора терапии при сочетании аксиального спондилоартрита с суппуративным гидраденитом и конглобатным акне.

Материал и методы. Пациент Н, 29 лет, поступил в клинику в июле 2020 г. с жалобами на боль воспалительного ритма в грудном и поясничном отделах позвоночника, боль и припухание в левом голеностопном суставе, височно-нижнечелюстном суставе справа, гнойничковые высыпания на коже туловища и конечностей, свищевые ходы с гнойным отделяемым в области копчика, подмышечных и паховых складок. Из анамнеза известно, что с 2003 г. отмечается появление мелких гнойничковых высыпаний на спине, затем — распространение на кожу туловища, конечностей, образование фурункулов, рубцовые изменения после заживления. Со временем в области подмышечных и паховых складок сформировались хронические гидрадениты со свищевыми ходами. Проводилась терапия курсами антибиотиков и глюкокортикоидов с кратковременным эффектом. С 2009 г. зафиксировано появление одностороннего артрита височно-нижнечелюстного сустава. В 2018 г. отмечены боль в спине воспалительного ритма, периодически возникающие асимметричные артриты височно-нижнечелюстных суставов, плечевых, коленных, голеностопных суставов. Боль пациент купировал приемом НПВП, но с недостаточным эффектом. За время заболевания неоднократно отмечалось повышение СРБ до 50 мг/л. HLA-B27 — отрицательно. У отца и родных братьев (по линии отца) пациента также отмечалось поражение кожных покровов по типу гнойничковых высыпаний на спине и гангренозной пиодермии на нижних конечностях.

Результаты. Объективный осмотр: на коже туловища и конечностей отмечены гнойничковые высыпания, конглобатные акне, множественные келоидные рубцы. В области подмышечных и паховых складок — гидрадениты с келоидными рубцами и свищевыми ходами с гнойным отделяемым. Поражение костно-суставного аппарата представлено артритами левого голеностопного и височно-нижнечелюстного сустава справа, болезненностью при перкуссии по остистым отросткам позвонков в грудном и поясничном отделах позвоночника, ограничением движений во всех отделах позвоночника. Лабораторные данные: повышение СРБ — 13,7 мг/л, прокальцитонинотест — в норме. Проведены инструментальные исследования: РГ таза (двусторонний сакроилеит 2–1 ст.), МРТ крестцово-подвздошных

сочленений (хронический двусторонний сакроилеит, эрозия справа с локальным отеком костного мозга), МРТ грудного отдела позвоночника (активный спондилит Th8, Th10, Th12), КТ ОГК (эрозивный артрит манубриостерального сочленения с остеопролиферативными изменениями), УЗИ тазобедренных суставов (коксит слева). При посеве гнойного отделяемого из свищевых ходов патогенная микрофлора не обнаружена. По заключению дерматолога у пациента диагностирована тетрада фолликулярной окклюзии, а также вследствие отягощенного наследственного анамнеза заподозрено генетическое заболевание. Установлен диагноз: M45, анкилозирующий спондилит, не ассоциированный HLA-B27, развернутая стадия, с внеаксиальными проявлениями (кокситы, артриты), активность высокая (BASDAI 7,9; ASDAS СРБ – 4,4); PASS-синдром (*pyoderma gangrenosum, acne, ankylosing spondylitis, hidradenitis suppurativa*). Пациенту назначен адалимумаб (40 мг подкожно 1 раз в 2 нед) и метилпреднизолон (20 мг/сут) с последующим снижением дозы и отменой. На фоне терапии отмечена положительная динамика: купированы артриты, уменьшилась боль в спине. По кожной патологии эффект оказался недостаточен: за несколько дней до следующего введения происходило обострение конглобатного акне и гидраденитов, поэтому дозу адалимумаба увеличили до 80 мг с положительным эффектом по кожной симптоматике.

Заключение. Заболевания из группы спондилоартритов зачастую могут сочетаться с поражением кожных покровов и слизистых оболочек вследствие перекрестных аутовоспалительных механизмов. При проведении диагностического поиска учтена возможность коморбидной ассоциации гнойного гидраденита, конглобатного акне и аксиального спондилоартрита, а также редкие кожно-суставные SAPHO- и PASS-синдром. Из-за вовлечения грудной клетки и остеопролиферативных изменений заподозрен SAPHO-синдром, но в виду преобладания аутовоспалительного компонента и наследственной ассоциации выбор сделан в пользу PASS-синдрома.

СОЧЕТАНИЕ АА-АМИЛОИДОЗА И СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

А.О. Ефремова, В.В. Бабак, О.А. Конева

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: ari1903@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай диагностики АА-амилоидоза у пациентки с ССД.

Материалы и методы. Пациентка К, 58 лет, наблюдается в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой с 2009 г. Диагноз: ССД, лимитированная форма. Хроническое течение: синдром Рейно, склеродактилия, дигитальные язвочки, дигитальные трещинки, с поражением легких (интерстициальное поражение легких), сердца (склеродермическая кардиопатия, нарушение ритма и про-

водимости сердца — одиночная над- и желудочковая экстрасистолии, блокада правой ножки и передней ветви левой ножки пучка Гиса), желудочно-кишечного тракта (гипотония пищевода). Отмечены воспалительная миопатия, гипотония пищевода, капилляроскопические изменения, иммунологические нарушения (АНФ+). Достоверный ССД, согласно диагностическим критериям ACR/EULAR (2013). Ведущее место в клинической картине занимало интерстициальное поражение легких, проводилась терапия глюкокортикоидами, циклофосфамидом (до 2013 г.), суммарная доза неизвестна. В 2013 г. циклофосфамид отменен по организационным причинам. Иницирован метилпреднизолон (8 мг/сут), D-пеницилламин (500 мг/сут), который пациентка принимала по 9 мес в год (с 2014 по 2018 г.). В дальнейшем при обострениях заболевания нерегулярно получала циклофосфамид, метилпреднизолон. Впервые протеинурия зарегистрирована в мае 2018 г., стойкой артериальной гипертензии не отмечалось. Ухудшение состояния отмечено с начала марта 2019 г. в виде нарастания одышки, появления отечного синдрома. Госпитализирована в ревматологическое отделение по месту жительства. Проводился дифференциальный диагноз между «склеродермической почкой» и нефротоксическим эффектом D-пеницилламина. В связи со сложностями курации в апреле 2019 г. пациентка направлена в клинику НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой.

Результаты. Во время госпитализации проводился дифференциальный диагноз между сочетанием ССД и системного васкулита, «склеродермической почкой», АА-амилоидозом. При обследовании выявлено ускорение СОЭ (56–99 мм/ч), тромбоцитоз ($440–573 \times 10^9$), протеинурия (в разовой порции 0,9–3,0 г/л), мочевого осадок без особенностей, суточная протеинурия — 1,7–2,8 г/сут, диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия (22,7–28,2 %), гиперкоагуляция. В иммунологическом анализе крови: АЦА, Scl 70, RNP-70, ANCA screen — отрицательные, АНФ по Hep 2–1/640 cytopl, СРБ — 12,5 мг/л. Проведена игольчатая электромиография, верифицирован первичный мышечный процесс низкой степени активности. При исследовании биоптата слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки выявлены массы амилоида. При иммунохимическом исследовании белков сыворотки выявлено повышение уровня поликлонального IgM, увеличение количества циркулирующих иммунных комплексов. Диспротеинемия по нефротическому типу. Массивная неселективная клубочковая протеинурия. Патологическая секреция и белок Бенс-Джонса, в том числе при иммунофиксации, не выявлены. Результаты иммуногистохимического исследования слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки: в препаратах слизистой оболочки тонкой кишки при окраске конго рот в стенках отдельных сосудов обнаружено отложение амилоида, окрашиваемого данным красителем.

Типирование амилоида подтвердило наличие АА-амилоидоза. Учитывая полученные данные обследования, сделано заключение о развитии амилоидоза как осложнения хронического воспалительного процесса в рамках ССД, в связи с чем принято решение о продолжении лечения основного заболевания цитостатиками (циклофосфан, циклофосфамид) в сочетании с глюкокортикоидами.

Заключение. Ведущий и определяющий жизненный прогноз в клинической картине — поражение почек. При проведении дифференциальной диагностики, обращало на себя внимание отсутствие гематурии в мочевом осадке, а также клинической и иммунологической картины СВ, следовательно, поражение почек в рамках СВ не правомерно. Клиническая картина поражения почек не соответствовала клинике «склеродермической почки» — на протяжении всего периода заболевания креатинин оставался в пределах нормы, большая давность ССД. Наиболее вероятным представлялся диагноз «амилоидоз», учитывая массивную протеинурию, отсутствие изменений в мочевом осадке. Гипотеза подтверждена после проведения биопсии слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки и выявления масс амилоида. Данный клинический случай описывает редкий вариант развития АА-амилоидоза вследствие хронического воспалительного процесса при ССД, что подтверждено результатами иммуногистохимического исследования.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЙ КАРТИНЫ ГИПЕРПАРАТИРЕОИДНОЙ ОСТЕОДИСТРОФИИ

Г.Е. Жилев¹, Е.Г. Прохорова²

¹ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова»
Минздрава России;

²ФКУЗ «Главный клинический госпиталь МВД
Российской Федерации», Москва
e-mail: zhilyaevge@yandex.ru

Цель работы — объяснить необычные клинические и скинтиграфические проявления гиперпаратиреоидной остеодистрофии.

Материалы и методы. Пациент Ш., 1958 г.р., обратился для проведения остеосцинтиграфии в Главный клинический госпиталь МВД РФ в декабре 2017 г. с жалобами на распространенные симметричные боли в костях и суставах, ограничение подвижности, частые переломы костей. Обращали на себя внимание выраженные изменения в психоэмоциональной сфере: агрессивность по отношению к персоналу и другим больным, чрезмерное беспокойство по поводу своего состояния, плаксивость, раздражительность. Из анамнеза известно, что в 2006 г. больной обследовался по поводу мочекаменной болезни. В 2014 г. по поводу острого обструктивного пиелонефрита проведено стени-

рование мочеточника: креатинин — 259,6 мкмоль/л, мочевины — 21,38 ммоль/л. В 2017 г. при РГ кистей и стоп обнаружены множественные очаги деструкции в костях.

Результаты. По данным остеосцинтиграфии выявлены: множественные поражения костей черепа, нижней челюсти, ключиц, грудины, ребер, позвонков, крестца, левого крестцово-подвздошного сочленения, правой и левой подвздошных костей, бедренных костей, большеберцовых костей, головок плечевых костей, ключично-акромиальных сочленений, грудинно-ключичных сочленений, а также колоколообразная деформация грудной клетки и саблевидная деформация бедренных костей. В биохимическом исследовании крови: паратиреоидный гормон — 158,7 пмоль/л, фосфор — 0,94 ммоль/л, калий — 5,1 ммоль/л, ионизированный Са — 1,48 ммоль/л, ALP — 263 Ед/л, мочевины — 14,8 ммоль/л, креатинин — 236,4 мкмоль/л, мочевины — 650 мкмоль/л. На МРТ мягких тканей шеи под нижним полюсом правой доли щитовидной железы видны 2 крупных объемных образования, сливающихся между собой кистозно-солидной структуры, распространяющиеся в верхнее средостение, общие размеры конгломерата 69 × 38 × 35 мм. На скинтиграфии паращитовидных желез с ^{99m}Tc-технетрилом определяется аденома паращитовидной железы справа. На КТ ОГК и ОБП видны костные структуры диффузно неравномерно пониженной плотности. Пятое ребро справа по передне-подмышечной линии с наличием очага (11 × 15 мм). В правых боковых массах крестца с переходом на тело подвздошной кости визуализируется мягкотканое образование с деструкцией кортикального слоя с размерами 71 × 61 × 47 мм, аналогичное образование в большом вертеле правой бедренной кости 26 × 25 и 10 × 19 мм, в теле левой подвздошной кости — 26 × 19 мм, в задних отделах верхней вертлужной впадины мягкотканое образование — 9 × 23 мм. В костях свода черепа структура выраженно нарушена из-за наличия множественных участков (1–2 мм) разрежения костей (картина «соль с перцем») и с нарушением дифференцировки диплоического вещества.

Заключение. Клинико-лучевая картина длительно существующего первичного гиперпаратиреоза: мочекаменная болезнь, гиперкальцемическое поражение почек, распространенные скелетно-мышечные боли, характерные психические нарушения. Сочетание данных остеосцинтиграфии с данными КТ позволяет выделить 3 типа изменений:

- 1) невидимые на КТ зоны гиперфиксации радиофармпрепарата (остеомалятические зоны перестройки);
- 2) видимые на КТ мягкотканые образования с периферическим накоплением радиофармпрепарата (предположительно, бурые опухоли);
- 3) видимые на КТ просветления, не накапливающие радиофармпрепарат (предположительно, кисты).

РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ И СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА: ЕДИНСТВО ПРОЯВЛЕНИЙ ДВУХ РАЗНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

В.А. Жук, М.З. Иванова, Р.А. Скворцов

Кафедра поликлинической терапии лечебного факультета
ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, Москва
e-mail: zhukvaleria21@gmail.com

Цель работы — представить клиническое наблюдение пациентки с сочетанием РА и СКВ, когда для постановки правильного диагноза потребовалось 15 лет.

Материалы и методы. Анализ медицинской документации пациентки П., с сочетанной ревматологической патологией.

Результаты. Пациентка П., 43 года. В 1995 г. (возраст 18 лет) верифицирован диагноз РА на основании артрита мелких суставов и воспалительных изменений крови. Получала хлорохин, ГКС — без значительного эффекта. Больная проконсультирована в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой. Проводился дифференциальный диагноз между РА и СКВ в связи с иммунологическими нарушениями (повышение АНФ). Убедительных данных за СКВ не выявлено. Через год появились лихорадка, похудение, аменорея, анемия (Hb — 75 г/л), обострился артрит, сформировались контрактуры суставов. Назначено лечение сложными каплями, содержащими азатиоприн, салицилаты, метотрексат, которое осложнилось развитием цитостатического нефрита. Терапия отменена. В 1997 г. пациентка госпитализирована в НИИР с обострением артрита, петехиальной сыпью и системными проявлениями (полинейропатия, лимфаденопатия, дигитальный васкулит, криоглобулинемическая пурпура). Диагноз прежний — РА. Проведено 3 сеанса плазмафереза с пульс-терапией метилпреда (500 мг), в дальнейшем — курсы пульс-терапии метилпреда и циклофосфана, назначен гидроксихлорохин. Достигнута клиническая ремиссия. В течение года неоднократно проводились курсы метилпреда и циклофосфана. В 1998 г. в качестве базисной терапии назначен метотрексат (10 мг/нед), но из-за развития макрогематурии отменен. С 1998 по 2001 г. больная принимала преднизолон (10 мг/сут). С 2001 по 2008 г. отмечена клиническая ремиссия РА, базисной терапии больная не получала. Очередное обострение в 2009 г. В НИИ ревматологии обсуждался диагноз СКВ, но не подтвердился. Гепатоспленомегалия, аменорея, потеря веса, Кумбс — положительная анемия, иммунологические нарушения (повышения антиДНК, АНФ) расценены как суставные проявления РА. Ухудшение состояния с 2010 г.: усиление проявлений артрита, лихорадка (до 39 °C), загрудинная боль, слабость. Выявлены гидроторакс, гидроперикард, признаки легочной гипертензии, асцит, гепатоспленомегалия. Присоединение данных симптомов дало

основание верифицировать диагноз СКВ. Назначен азатиоприн (100–200 мг), ГКС, гидроксихлорохин — с положительным эффектом. В дальнейшем азатиоприн отменили. В 2011 г. — перелом шейки бедра справа, в 2014 г. — тотальное эндопротезирование правого тазобедренного сустава. Из базисной терапии получала денисумаб в течение нескольких лет, в дальнейшем сделана замена на алендроновую кислоту. В 2020 г. появились жалобы на периодические боли и снижение подвижности мелких суставов кистей. *St. Loc.*: деформация пальцев обеих кистей по типу «лебединая шея», «пуговичная петля», слабopоложительный симптом сжатия кистей и стоп, суставы болезненны, движения ограничены, гипотрофия тенара и гипотенара, амиотрофия межостных мышц, *hallux valgus*, молотообразная деформация пальцев стоп. Лабораторные данные: повышенный титр антител к ДНК (IgG — 100 МЕ/мл), к АНФ (1: 640), Hb — 97 г/л, СОЭ — 7 мм/ч, РФ — 19,9 МЕ/мл, СРБ — 15,63, ОАМ — без патологии. Данные РГ кистей: РА IV степени по Штейнброкеру. Основной диагноз: СКВ, активность I, хроническое течение, гематологические (анемия) и иммунологические нарушения, в анамнезе полисерозиты, криоглобулинемический васкулит. Сопутствующий диагноз: РА, серопозитивный (РФ+, АЦЦП+), поздняя стадия, активность умеренная (DAS-28–3,2), IV R-стадия; ФК — 2–3; ГКС-остеопороз, осложненный переломом шейки бедра справа. Ремиссия поддерживается гидроксихлорохином (200 мг) и преднизолоном (5 мг).

Заключение. Особенность данного случая — сочетание критерияльных признаков РА (прежде всего рентгенологические данные) и СКВ: нефрит, полисерозиты, гематологические и иммунологические нарушения. Из-за системности проявлений как РА, так и СКВ, диагноз СКВ выставлен несвоевременно, только при появлении признаков кардита, пульмонита, полисерозитов. Данный клинический случай демонстрирует сложность постановки диагноза при сочетанной ревматологической патологии и подбор эффективной терапии в рамках обоих заболеваний, что требует проведения тщательной дифференциальной диагностики и своевременного назначения базисной терапии — для предотвращения развития фатальных осложнений и улучшения качества жизни.

МУЛЬТИСИСТЕМНЫЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЙ (КАВАСАКИ-ПОДОБНЫЙ) СИНДРОМ У ВЗРОСЛОЙ ПАЦИЕНТКИ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

Ю.С. Жулина, А.В. Новикова

Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова
ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, Москва
e-mail: u.s.zhulina@mail.ru

Цель работы — описать клинический вариант течения и трудности диагностики редкого осложнения новой коронавирусной инфекции во взрослом возрасте — мультисистемного воспалительного синдрома, встречающегося преимущественно в педиатрической практике, известного под названием «Кавасаки-подобный синдром» и описанного в эпоху пандемии в единичных случаях среди взрослых лиц европейской расы.

Материалы и методы. Пациентка К., 32 лет, фото-модель, поступила в ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова (07.01.2021) с жалобами на боль и отек в области шеи справа, лихорадку до 39,1 °С с ознобом, тошноту и рвоту, диарею до 7 раз/сут, генерализованную миалгию. В декабре 2020 г. перенесла подтвержденную новую коронавирусную инфекцию в легкой форме (цефалгии, лихорадка, заложенность носа, потеря обоняния, конъюнктивит, незначительный кашель). Через 7 дней после выхода с карантина и переохлаждения появились лихорадка 38,9 °С и болезненный отек в правой поднижнечелюстной области шеи, тошнота, многократная рвота и диарея. Амбулаторно принимала амоксилав 4 дня без эффекта, отек шеи справа увеличился, по СМП госпитализирована в отделение челюстно-лицевой хирургии ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова. При осмотре отмечены состояние средней тяжести, лихорадка 38,8 °С. Кожный покров, слизистые полости рта и конъюнктивы глаз нормальной окраски без признаков поражения, сыпи нет. Периферические лимфатические узлы: увеличены поднижнечелюстные и переднее-шейные лимфатические узлы справа, болезненные, отек мягких тканей шеи справа. Остальные лимфатические узлы не увеличены. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет, ЧДД — 17 раз/мин. Тоны сердца аускультативно приглушены, шумы не выслушиваются, ритм правильный, ЧСС — 65/мин, АД — 125/80 мм рт. ст., живот мягкий безболезненный, печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги, край ровный безболезненный мягко-эластической консистенции, селезенка не увеличена, стул — диарея до 5 раз/сут. Проведена КТ челюстно-лицевой области: лимфатические узлы справа — до 30 мм, инфильтрация клетчатки дна полости рта и боковой поверхности шеи справа. С диагнозом «острый серозный лимфаденит справа» пациентка переведена в терапевтическое отделение.

Проведен иммунологический анализ крови, определены маркеры инфекций, ЭКГ, ЭхоКГ, КТ (ОГК, ОБП и малого таза), КТ-коронарангиография, ультразвуковое ангиосканирование (УЗАС) нижних конечностей.

Результаты. Лабораторные данные (08.01.2021): Нб — 110 г/л, абсолютная лимфопения — $0,5 \times 10^9$, лейкоцитоз — до 18×10^9 /л со сдвигом влево, СОЭ — 17 мм/ч, СРБ — 167,7 мг/л; мазок на SARS-CoV-2, бактериологический анализ крови и тропонин — отрицательные, без иммунологических нарушений. Эмпирическая терапия цефотаксимом, ванкомицином и эртапенемом — без эффекта: сохранялась лихорадка 38,8 °С, появились отеки кистей и стоп, хейлит, анемия Нб — 88 г/л, лимфопения, тромбоцитоз — 500×10^{12} /л, СОЭ — 48 мм/ч, СРБ — 182,9 мг/л, АСТ — 300 мг/л, ферритин — 192 нг/мл, Д-димер — 2050 г/л. Без патологии ЭхоКГ, УЗАС нижних конечностей. Данные КТ с контрастированием ОГК, БП и ПМ: в нижних долях легких симметрично затемнения по типу «матового стекла» с признаками консолидации, малый гидроторакс, гепатомегалия, участки гипоперфузии селезенки, жидкость в брюшной и полости малого таза, лимфатические узлы не увеличены. Исключены ТЭЛА, инфекционный эндокардит, сепсис, ВИЧ, сифилис, вирусные гепатиты. Учитывая COVID-19 в анамнезе, лимфодулярный синдром со стойкой лихорадкой и гастроинтестинальными жалобами, поражение легких, отеки кистей и стоп, хейлит и маркеры гипериммунного воспаления, высказано предположение о развитии синдрома Кавасаки. В связи с угрозой воспалительного шока (18.01.2021) назначены преднизолон (120 мг/сут) с положительным эффектом, антикоагулянты, альбумин. Данные КТ-коронарангиографии (21.01.2021) исключают аневризмы коронарных артерий и коронарииты. Пациентка выписана с рекомендацией приема ГКС в течение 30 дней с последующим снижением дозы.

Заключение. Представленный случай демонстрирует редкий вариант гемофагоцитарного синдрома у взрослых пациентов с новой коронавирусной инфекцией, который характеризуется слизисто-кожным лимфодулярным синдромом, стойкой лихорадкой и повышением уровня воспалительных маркеров, характерных для болезни Кавасаки, но без миокардита и васкулита коронарных и других артерий. Это состояние определяется как «мультисистемный воспалительный синдром», требует назначения высоких доз внутривенного Ig и/или ГКС, и рассматривается как особая фаза течения Кавасаки-подобного синдрома, индуцированного SARS-CoV-2 с высоким риском развития коронарных аневризм и шока.

СИНДРОМ ФЕЛТИ ИЛИ ЯТРОГЕНИЯ ПРИ РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ? ТРУДНОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ

И.Ю. Ивановска, А.И. Разитдинов

Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова
лечебного факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный
исследовательский медицинский университет им.

Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва

e-mail: ivanovska.369@gmail.com

Цель работы — описать клинический вариант течения ревматоидного полиартрита, осложненного вероятным миелотоксическим эффектом метотрексата и/или синдромом Фелти; ответить на вопросы дифференциальной диагностики ятрогенных эффектов метотрексата с синдромом Фелти и подбора базисной терапии РА.

Материалы и методы. Пациентка К., 68 лет, пенсионерка, поступила (11.01.2021) в ревматологическое отделение ГKB № 1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на боль и припухлость плечевых, локтевых, лучезапястных суставах, мелких суставах кистей, утреннюю скованность до 4 ч. С 2003 г. артралгии крупных суставов нижних конечностей. В 2005 г. установлен РА (серопозитивный), назначена базисная терапия метотрексатом — 7,5 мг/нед в сочетании с фолиевой кислотой, в 2009 г. доза увеличена до 15 мг/нед и начата терапия этанерцептом в рамках клинического исследования с достижением стойкой ремиссии. После прекращения приема этанерцепта через 1,5 года произошел рецидив артрита. Доза метотрексата увеличена до 20 мг/нед без эффекта. Назначен ремикейд с положительным эффектом. В 2011 г. перенесла хондропластику обоих коленных суставов, осложненную туннельной невропатией правой нижней конечности. С 2012 г. переведена на энбрел, доза метотрексата — 10 мг/нед со стойкой ремиссией в течение 6 лет. В 2018 и 2019 г. произведено эндопротезирование коленных суставов. С июля 2020 г. появилась лихорадка 38,9 °С и абсцессы в области правой половой губы, левой паховой области; в ОАК лейкопения — 2,8, сегментоядерные нейтрофилы — 7,13 %. Данные УЗИ ОБП показали спленомегалию. В связи с подозрением на ятрогенную нейтропению на фоне приема метотрексата отменены базисные препараты. Консультирована гематологом после проведения стерильной пункции: исключено гематологическое заболевание и заподозрен синдром Фелти. Проводилась антибактериальная терапия, стимуляция лейкоцитов нейпомаксом, преднизолон 20 мг/сут с улучшением: артрит и лихорадка регрессировали. Однако через 6 мес рецидивировал полиартрит на фоне постоянного приема преднизолона и вольтарена, госпитализирована для обследования и подбора терапии. Имеет ряд сопутствующих заболеваний: бронхиальную астму, сахарный диабет, мочекаменная болезнь и хронический пиелонефрит. Проведена лабораторная диагностика, ЭхоКГ, МРТ кистей.

Результаты. Лабораторные данные (11.01.2021): лейкопения $2,2 \times 10^9/\text{л}$ с абсолютным нейтропенией $1 \times 10^9/\text{л}$ и лимфопенией $0,8 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты — $4,73 \times 10^{12}$, СОЭ — 50 мм/ч по Вестергрену; СРБ — 15,3 мг/л, РФ — 47,61 МЕ/мл, гипергликемия натощак — 7,96 ммоль/л. ЭхоКГ без значимых нарушений. МРТ кистей выявила остеоит и синовит проксимальных суставов. Проводился дифференциальный диагноз между лекарственным агранулоцитозом, аутоиммунной нейтропенией и синдромом Фелти. В связи с высокой активностью РА и риском инфекционных осложнений назначены внутривенный иммуноглобулин (интра-тект) — 10 000 мг, преднизолон — 20 мг, кеналог — внутрисуставно. Суставной синдром и воспалительные маркеры частично регрессировали, уровень лейкоцитов незначительно увеличился до $2,7 \times 10^9/\text{л}$. Назначение базисной терапии решено отсрочить в связи с риском усугубления иммуносупрессивного и иммунодефицитного состояний.

Заключение. В течение ряда лет ремиссия заболевания у пациентки достигалась приемом ГИБП в сочетании с метотрексатом. Развитие нейтропении, присоединение инфекционных осложнений могло говорить о его миелотоксическом эффекте. Однако отсутствовало угнетение эритроидного ростка костного мозга на фоне длительного приема метотрексата, поражение слизистых оболочек желудочно-кишечного тракта, кожи. Кроме того, лейкопения развилась в сочетании с обострением РА и появлением спленомегалии, что соответствует критериям синдрома Фелти, наблюдаемого у 1–5 % пациентов с длительным течением РА, что не исключает сочетания обоих процессов. Рассматривая агранулоцитоз как тяжелое течение внесуставных проявлений РА (синдром Фелти) и принимая во внимание неэффективность метотрексата, наличие сахарного диабета у пациентки, целесообразна стероидсберегающая стратегия терапии и назначение ГИБП (в сочетании с Ig в/в) для подавления активности РА и, как следствие, преодоления угнетения костно-мозгового кроветворения.

РЕДКИЙ ВАРИАНТ ДЕБЮТА ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

Э.Ф. Исхакова¹, Е.Ю. Акулинушкина¹,

В.А. Никифорова¹, Л.С. Костакова¹, Е.В. Сухорукова²,

Р.З. Абдракипов², С.А. Лапшина¹

¹Кафедра госпитальной терапии ФГБОУ ВО
«Казанский государственный медицинский университет»
Минздрава России;

²ГБУЗ «Республиканская клиническая больница
Министерства здравоохранения Республики Татарстан»,
Казань

e-mail: elmiraishakova@yandex.ru

Цель работы — представить клинический случай ГПА со сложным диагностическим поиском при нетипичном

начале заболевания и дальнейшее наблюдение за пациентом.

Материалы и методы. Пациент Н., 51 года, заболел в 39 лет, когда стал замечать снижение остроты зрения, выпадение центрального поля зрения, боль в области левого глаза, выраженную сонливость в течение дня. Наблюдался у офтальмолога с диагнозом «макулярный отек сетчатки», получал консервативную терапию без эффекта. В 41 год в связи с профузным носовым кровотечением госпитализирован в оториноларингологическое отделение, где выполнена коагуляция кровоточащих сосудов полости носа. Диагностирован левосторонний гнойный пансинусит. Несмотря на лечение (пункция лобной пазухи слева, антибиотикотерапия), синусит принял хроническое течение. В это же время появился левосторонний экзофтальм. На протяжении следующих 3 лет продолжалось прогрессирующее ухудшение зрения до полной слепоты левого глаза вследствие атрофии зрительного нерва, экзофтальм стал двусторонним, появились интенсивные пульсирующие боли в левой половине головы, снижение слуха, в связи с чем пациент направлен к неврологу. Учитывая обнаружение в 2014 г. на МРТ утолщение оболочек головного мозга и намета мозжечка, фиброзно-инфильтративного поражения глазодвигательных мышц, неврологом предположено развитие у пациента гипертрофического пахименингита. После исключения неопластического и инфекционного процессов заподозрено IgG4-связанное заболевание. Консультирован ревматологом. Начато пробное лечение преднизолоном 60 мг/сут с некоторым положительным эффектом в виде уменьшения экзофтальма, толщины твердой мозговой оболочки по МРТ. На КТ легких выявлена булла в нижней доле правого легкого. При осмотре оториноларингологом обнаружена деструкция хрящевой части перегородки носа, катаральный отит слева. Биопсия слизистой носа представлена неспецифической картиной воспаления. По лабораторным данным: ускорение СОЭ — до 20 мм/ч, СРБ — норма, повышение уровня креатинина — до 152 мкмоль/л, микрогематурия — 17000 эритроцитов в мл, протеинурия — 0,132 г/сут. Результаты неоднократного тестирования на АНЦА — отрицательные, IgG4 — в норме.

Результаты. На основании триады поражения верхних дыхательных путей (деструкция хрящевой части носовой перегородки, хронический синусит), легких (полость в нижней доле правого легкого), почек (вторичный гломерулонефрит) диагноз пересмотрен в пользу ГПА АНЦА-негативный. Продолжался прием преднизолона 40 мг/сут с постепенным снижением дозы до поддерживающей. Присоединились боли воспалительного характера в коленных и левом плечевом суставах. Ввиду нарастания протеинурии до 2,3 г/сут начата пульс-терапия циклофосфамидом (1000 мг) и преднизолоном (1000 мг) ежемесячно в течение 4 мес, но существенный эффект не отмечен. Базисная тера-

пия включала циклофосфамид (50 мг/сут), из-за цитолита препарат отменен. В связи с рефрактерным течением васкулита назначен ритуксимаб с быстрым достижением улучшения после 1-го курса. Пациент продолжает получать ритуксимаб (1000 мг 1 раз в 6 мес) в течение 5 лет, а также метотрексат (10 мг/нед) с 2018 г., преднизолон (7,5 мг/сут). В динамике отмечаются значительное снижение интенсивности и частоты эпизодов головной боли, уменьшение выраженности экзофтальма, утолщения мозговых оболочек (МРТ), отсутствие прогрессирования поражения почек, легких. При этом сохраняется снижение слуха и зрения, периодически возникают неинтенсивные боли в плечевом, локтевом, коленном суставах слева.

Заключение. Вариабельность симптомов в дебюте васкулитов требует настороженности и тщательного диагностического поиска для своевременного установления диагноза и начала терапии до развития необратимых изменений. В данном случае заболевание манифестировало с крайне редкого проявления ГПА — гипертрофического пахименингита, который обусловил нетипичную клиническую картину (нарушение зрения, сонливость, головная боль, тугоухость) и, следовательно, долгий путь к диагнозу, что привело к необратимому снижению зрения и слуха. Выявить воспаление твердой мозговой оболочки при ГПА позволила МРТ с контрастированием.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ. СИНДРОМ ЧАРГА–СТРОССА

Т.В. Канаева

*Кафедра госпитальной терапии лечебного факультета
ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский
университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России
e-mail: tatyanakanaeva7795@gmail.com*

Цель работы — своевременная диагностика системного заболевания на основании выделения резистентного к терапии бронхообструктивного синдрома и его правильная этиологическая расшифровка в результате взаимодействия врачей различных специальностей в многопрофильном лечебном учреждении г. Саратова.

Материалы и методы. Пациентка Д., 29 лет, обратилась в пульмонологическое отделение ГУЗ «Областная клиническая больница» г. Саратова с жалобами на приступообразный кашель с трудноотделяемой мокротой светлого цвета в небольшом количестве, сопровождающийся «свистами» в груди, с кратковременным положительным эффектом после ингаляций сальбутамола, симбикорта; одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке; заложенность носа.

Из анамнеза: считает себя больной в течение года, когда впервые отметила появление приступов кашля

с трудноотделяемой мокротой светлого цвета в небольшом количестве, экспираторной одышки до 4–5 раз/сут. За 7 мес до обращения больная госпитализирована в Чеченскую районную больницу в связи с учащением приступов кашля, нарастанием одышки, где проводилась терапия дексаметазоном, пульмикортом, беродуалом через небулайзер с кратковременным эффектом.

Результаты. Объективные данные: бледность кожных покровов. SaO_2 — 98 %. Органы дыхания: при аускультации дыхание жесткое, соотношение вдоха и выдоха 1:1. Хрипы сухие, рассеянные. Пиковая скорость выдоха — 280 л/мин (более 60 % от должного). В ОАК обращает на себя внимание выраженная эозинофилия — 12 %. Данные аллергопроб: IgE к плесневому грибу *Aspergillus* отрицательны. Спирография: функция внешнего дыхания не нарушена. Бронходилатационная проба отрицательна. Данные КТ ОГК: очаговые инфильтративные поражения верхней доли S6 правого легкого (эозинофильная пневмония); РГ придаточных пазух носопозаказали, что обе гайморовы пазухи на 1/3 объема затемнены пристеночными линейными тенями, с полициклическими внутренними контурами. Двухсторонний полипозный гайморит в фазу набухания слизистой. Данные ЭхоКГ: легочная гипертензия I степени (СДЛА — 42 мм рт. ст.). Зафиксирована ФВ 69 %. На основании данных обследований у пациентки проводился дифференциально-диагностический поиск между тяжелой бронхиальной астмой, легочным аспергиллезом, осложнениями инфекционного (вирусно-бактериального) процесса, глистной инвазией. Учитывая высокую эозинофилию (при отсутствии атопии, отрицательных антител к аспергиллам), тяжелое неконтролируемое течение бронхиальной астмы, неспецифические для бронхиальной астмы поствоспалительные изменения в легких (при отсутствии клиники пневмонии) у пациентки заподозрена системная патология. Проведено дополнительное обследование: IgE в крови методом ИФА — 86,7 МЕ/мл. ANA-Screen отрицательные антитела (IgG) к dsДНК отрицательные. Ревматоидный фактор методом ИФА — 13,4 Ед/мл. Результаты КТ ОГК в динамике: эмфизема легких, поствоспалительные фиброзные изменения легких, очаговый фиброз. Учитывая наличие бронхиальной астмы, стойкой эозинофилии, полипов, летучих инфильтратов в легких, выставлен основной диагноз: синдром Чарга—Стросса (бронхиальная астма, впервые выявленная, в стадии обострения; хронический полипозный гайморит в стадии обострения). Назначена терапия: преднизолон — 40 мг/сут, симбикорт турбухалер — 2 ингаляции 2 раза/сут. Пациентка проконсультирована в клинике НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких (ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»), где диагноз подтвердился. Лабораторные и инструментальные

данные: эозинофилия крови 6 % (428 кл.), контроль симптомов бронхиальной астмы. Данные КТ ОГК: эмфизема легких, поствоспалительные фиброзные изменения. Спустя 3 мес: эозинофилия крови — 2 %, достигнут контроль симптомов бронхиальной астмы. Спустя 18 мес: эозинофилия крови — 0 %, контроль симптомов бронхиальной астмы, терапия поддерживающей дозой преднизолона (10 мг/сут), использование ингалятора по потребности.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует, что малоспецифичные симптомы заболевания и редкость патологии создают дополнительные трудности в диагностике синдрома Чарга—Стросса. Данные литературы свидетельствуют, что в большинстве случаев диагноз системный эозинофильный васкулит устанавливается на поздних стадиях заболевания на фоне развития осложнений. В среднем от момента начала заболевания до постановки диагноза проходит 10–15 лет (в нашем случае — год). Своевременная диагностика и адекватная терапия, не только профилактируют развитие осложнений, но и значительно улучшают качество жизни пациента.

ДВУХЛЕТНЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА 10-ЛЕТНЕЙ ПАЦИЕНТКОЙ, СТРАДАЮЩЕЙ ГЕМАТИДРОЗОМ

В.Н. Карпухина¹, А.О. Плахова², С.Н. Драчев¹,
Э.В. Натарева¹, В.Н. Сороцкая²

¹ГУЗ «Тульский областной клинический кожно-венерологический диспансер»;

²Медицинский институт,
ФГБОУ ВО «Тульский государственный университет»
e-mail: svnreum1@rambler.ru

Цель работы — описать 2-летнее наблюдение за 10-летней пациенткой, страдающей гематидрозом. Гематидроз (синонимы — гемидроз, гематогидроз, кровавый пот, «библейский» кровавый пот) — патологическое состояние, при котором кожа покрывается красной или розовой жидкостью без видимых нарушений целостности. Этиология не ясна. В основе патогенеза отмечается нарушение проницаемости стенок капилляров с их разрывом. Процесс наблюдается при неврозах, сильном эмоциональном напряжении, страхе, психических расстройствах. Патологический феномен — редкое явление, с XVII в. до 1996 г. в медицинской литературе описано всего 76 случаев, еще 28 случаев зафиксировано в период 2004–2017 гг. Последний случай кровавого пота описан в октябре 2017 г. у 21-летней итальянки.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находилась 10-летняя пациентка, направленная из районной поликлиники в отоларингологическое отделение ГУЗ «Тульская областная детская клиническая больница» с жалобами на рецидивирующие носовые кровотечения, кровотечения из слуховых проходов, интенсивные головные боли, шум в ушах. Из анамнеза:

впервые носовое кровотечение возникло во второй декаде января, после дополнительного занятия в школе, разрешившись самостоятельно в течение нескольких минут. В последующем кровотечения рецидивировали. Получала викасол, аскорутин, мальтофер (в клиническом анализе крови отмечено снижение Hb до 107 г/л), местно — метилурациловую мазь. В дальнейшем присоединились кровотечения из слуховых проходов, которые повторялись 3–4 раза/сут. При поступлении в отделение проведен комплекс инструментальных и лабораторных методов исследования: риноскопия — нарушения целостности слизистой оболочки не выявлено, отоскопия — повреждения барабанных перепонок не обнаружено. В клинических анализах: показатели коагулограммы, время свертывания крови без патологии. По назначению невролога проведено МРТ головного мозга, дуплексное сканирование экстракраниальных отделов сосудов брахицефальной системы, выявлено незначительное снижение венозного оттока, больше справа. После проведенных исследований повторился эпизод кровотечения. Со слов девочки, ее напугал шум аппарата. С целью исключения возможного нанесения на кожу жидкостей различного характера взят мазок отпечаток с очагов кровотечения, в котором выявлено большое количество эритроцитов. Результаты осмотра пациентки специалистами: гинеколог — патологии не выявлено, невролог — ночной энурез, гематолог — данных, свидетельствующих о заболеваниях крови нет, дерматолог — предположительный диагноз «гематидроз»; рекомендован осмотр психолога. Из протокола психологического обследования эмоционально-личностной сферы пациентки: признаки высокой тревожности, эмоциональной напряженности, депрессивное состояние, невротические страхи, сенситивная, мнительная. Имеется напряженность в отношениях с родителями. Консультация областного детского психиатра — невротические реакции. Рекомендована аминокислотная кислота: по 1/2 табл. (0,25 мг) 2 раза в день.

Результаты. На фоне применения данного препарата в условиях стационара кровотечения не повторялись. От перевода в отделение психоневрологии для дальнейшего обследования и лечения мать ребенка отказалась. Проведена консультация областным дерматологом — диагноз «гематидроз» подтвержден. После выписки из стационара «кровавый пот» в области носогубного треугольника проявлялся дважды, в области ушных раковин не повторялся. Со слов матери, прием ноотропных препаратов и транквилизаторов прекратили самостоятельно, взамен значительно снизили требования к успеваемости девочки, уменьшили количество дополнительных занятий.

Заключение. Пациентка в течение 2 лет продолжает наблюдаться у педиатра, невролога, дерматолога. В школе и семье создана благоприятная обстановка, исключено психоэмоциональное перенапряжение.

Внимательное и чуткое отношение к ребенку, своевременное обращение за помощью помогло избавиться от чувства тревоги и вернуться к учебному процессу. За весь период наблюдения эпизодов спонтанных кровотечений не отмечалось.

РАЗВИТИЕ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА НА ФОНЕ ТЕРАПИИ БЕЛИМУМАБОМ У ПАЦИЕНТКИ С СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ

З.А. Колхидова, В.Г. Маткава, И.П. Никишина, А.Н. Шаповаленко, Е.В. Николаева

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: kolkhidovaz@gmail.com

Цель работы — представить клиническое наблюдение тяжелой аллергической реакции на повторную инфузию белилумаба у пациентки с диагнозом СКВ в сочетании с АФС.

Материалы и методы. Пациентка А., 16 лет, госпитализирована впервые в детское отделение НИИР им. В.А. Насоновой в декабре 2020 г. В анамнезе с 2018 по 2019 г.: артриты коленных, голеностопных суставов, вовлечение мелких суставов кистей и стоп, короткие эпизоды фебрильной лихорадки, цианотичной сыпи, которые врачами по месту жительства расценивались как приступы подагры (с учетом умеренного повышения мочевой кислоты и отягощенного семейного анамнеза), купировались приемом НПВП. В октябре 2020 г. острые боли в икроножных мышцах, при УЗИ выявлен тромбоз глубоких вен правой нижней конечности, выявлены антитела к dsДНК >200, АНФ — 1/2560. Установлен диагноз СКВ, назначена терапия глюкокортикоидами (ГК) 0,4 мг/кг, ацетилсалициловой кислотой (АСК), с недостаточным эффектом: боли в правой ноге усиливались, сохранялась фебрильная лихорадка. В декабре 2020 г. впервые госпитализирована в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой с целью верификации диагноза и коррекции терапии.

Результаты. На момент первой госпитализации состояние средней степени тяжести, распространенная пятнистая сыпь с цианотичным оттенком на коже задней поверхности голеней, экхимозы на подошвенной поверхности стоп, артриты коленных суставов, пястно- и проксимальных межфаланговых суставов кистей. При обследовании: ОАК, ОАМ в пределах нормы, СРБ — 17,4, антитела к dsДНК — 126, АНФ — 1/2560, снижен уровень комплемента С3, С4, умеренно повышены антифосфолипидные антитела (aКЛ IgM, aB2-ГП IgG, IgM, положительный волчаночный антикоагулянт). В соответствии с критериями SLICC 2012 г. верифицирован диагноз СКВ, активность по SLEDAI-9, индекс повреждения SLICC-0, АФС. Наличие факторов неблагоприятного прогноза (подростковый возраст дебюта, тромбоз глубоких вен нижних конечностей, высокая иммунологическая активность), преобладание поражения опорно-двигательного аппарата, АФС,

лимитирующий длительное применение высоких доз глюкокортикоидов принято решение об инициации анти-BLyS терапии белимумабом по 10 мг/кг в соответствии с рекомендациями 2019 г. Европейской антиревматической лиги (EULAR). Переносимость первых 2 инфузий с интервалом в 14 дней с антигистаминной премедикацией, проведенных в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии, удовлетворительная. В 1-е сутки после 2-й инфузии отмечались единичные высыпания на шее, купированные приемом хлоропирамина. Пациентка в удовлетворительном состоянии выписана домой. На 3-и сутки появились единичные элементы ярко-красной пятнистой сыпи, распространяющиеся по телу сверху вниз. Госпитализирована в стационар по месту жительства с диагнозом «неуточненная токсикодермия», проводились инфузии высокими дозами глюкокортикоидов (преднизолон в дозировке 2 мг/кг) с кратковременным эффектом, при попытках отмены глюкокортикоидов — генерализованная полиморфная сыпь с обильным крупнопластинчатым шелушением и болезненностью в местах высыпаний и десквамации кожи. В январе 2020 г. регоспитализация в детское отделение НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой. При поступлении состояние тяжелое за счет выраженности кожных изменений, соответствующих картине синдрома Лайелла (токсический эпидермальный некролиз), диагноз которого верифицирован на консилиуме с участием дерматолога. Обращает на себя внимание четкая хронологическая связь со второй инфузией белимумаба. С учетом волнообразного течения генерализованного кожного синдрома, обширной площади десквамативных изменений проводилась интенсивная терапия, в том числе 4 сеанса плазмафереза, синхронизированного с пульс-терапией глюкокортикоидами, последующим введением альбумина и иммуноглобулина человеческого, глюконата кальция. Нестойкость терапевтического эффекта потребовала увеличения системной дозы глюкокортикоидов до 45 мг/сут, после чего состояние пациентки постепенно стабилизировалось, рецидивы новых высыпаний прекратились, началась эпителизация поврежденной кожи, улучшилось общее самочувствие.

Заключение. Представленное нами наблюдение демонстрирует, что несмотря на благоприятный профиль безопасности белимумаба (по данным зарегистрированных рандомизированных клинических исследований), возможность развития тяжелых идиосинкразических жизнеугрожающих реакций требует тщательного мониторинга с пролонгированным медицинским наблюдением в постинфузионном периоде ГИБП. Благоприятный исход синдрома Лайелла у нашей пациентки обеспечен оперативной организацией преемственности между региональным и федеральным лечебным учреждением, предшествующей терапией глюкокортикоидами и своевременной коррекцией доз.

ТРУДНОСТИ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ШЕГРЕНА ПРИ ДЕБЮТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ВИДЕ СУСТАВНОГО СИНДРОМА

Е.А. Корнилова, Е.А. Трофимов

Кафедра терапии, ревматологии, экспертизы временной нетрудоспособности и качества медицинской помощи им.

Э.Э. Эйхвальда ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет

им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург
e-mail: liza_kornilova@bk.ru

Цель работы — описать клинический случай болезни Шегрена, сочетающейся с ревматоидноподобным суставным синдромом.

Материалы и методы. Пациентка В., 59 лет, поступила в ГБУЗ «Клиническая ревматологическая больница № 25» Санкт-Петербурга с жалобами на интенсивные (более 7–8 баллов по ВАШ) симметричные боли воспалительного характера в плечевых, лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, коленных, голеностопных, мелких суставах стоп, сопровождающиеся утренней скованностью более 3 ч, припухлостью лучезапястных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, коленных суставов. Из анамнеза известно, что с 2017 г. после травмы появились боли, припухание правого коленного сустава, регресс за 1 нед на фоне приема НПВП и местной терапии компрессами. До 2020 г. отмечалась стойкая ремиссия. С июня 2020 г. после физической нагрузки постепенное формирование генерализованного воспалительного суставного синдрома. Консультирована амбулаторно в сентябре 2020 г., рекомендован прием НПВП. Пациентка принимала нимесулид 100–200 мг/сут с временным эффектом. В октябре 2020 г. поступила в ревматологическое отделение Клинической ревматологической больницы № 25 для уточнения диагноза и комплексного лечения.

Результаты. В связи с характером суставного синдрома, количеством вовлеченных суставов, учитывая женский пол больной, проводился дифференциальный диагноз между ревматоидным артритом, СКВ и остеоартритом. При физикальном обследовании выявлены симметричные двухсторонние синовиты лучезапястных, коленных, голеностопных, пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов, отмечалась болезненность при пальпации проксимальных межфаланговых, лучезапястных и коленных суставов с обеих сторон. По результатам лабораторного исследования обратило на себя внимание ускорение СОЭ (50 мм/ч), повышение СРБ (52 мг/л), РФ (73,6 ед/мл). Анти-тела к ДНК и АЦЦП отрицательные, однако особое внимание привлек крайне высокий титр АНФ — более 1 : 163840. При определении экстрагируемых антител к ядерным антигенам анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B оказались положительными (129 и 152 ед. соответственно). По данным инструментального обследования:

наблюдалась рентгенологическая картина остеоартрита II стадии обеих кистей и обеих стоп (по Келлгрэну—Лоуренсу). По данным УЗИ коленных суставов, определены эхографические признаки остеоартрита правого коленного сустава, симметричный синовит с патологическим выпотом (больше справа), гипертрофия синовиальной оболочки. Данные УЗИ слюнных желез: сонографические признаки диффузных изменений структуры слюнных желез, кисты околоушных слюнных желез. Кроме того, выявлено снижение продукции слюнных желез: сиалометрия (1,8 мл), а также диагностирована положительная проба Ширмера (OU) — 4 мм. Таким образом, на основании анамнеза, жалоб, лабораторных и инструментальных исследований верифицирован диагноз «болезнь Шегрена»: с поражением слюнных желез (ксерофтальмия), слезных желез (синдром сухого глаза), суставов (артриты), активность — 3. От проведения биопсии слизистой ротовой полости (определение лимфоцитарной и плазмноклеточной инфильтрации слюнных желез) пациентка отказалась. С учетом выраженной иммуновоспалительной активности инициирована терапия ГКС (15 мг/сут), а также хлорамбуцилом (2 мг/сут). На фоне проводимого лечения пациентка отметила уменьшение скованности и болевого синдрома в суставах.

Заключение. Полиморфизм течения болезни Шегрена представляет определенную диагностическую сложность для целого ряда врачей-клиницистов. Наличие резкоположительного АНФ, наличие РФ, антител к растворимым ядерным антигенам Ro/SS-A и La/SS-B служат важнейшими лабораторными маркерами, которые в некоторых случаях могут предшествовать появлению развернутой клинической картины. У 15 % пациентов болезнь Шегрена дебютирует ревматоидоподобным суставным синдромом (полиартралгии, неэрозивный симметричный артрит) без проявлений «сухого синдрома». При неэффективности ГКС и цитостатиков контролировать системные внежелезистые проявления болезни Шегрена, а также уменьшать функциональную железистую недостаточность позволяет терапия ГИБП — ритуксимабом.

ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ СМЕШАННОМ ЗАБОЛЕВАНИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Я.А. Королева¹, В.А. Казанов¹, Н.В. Корягина¹
И.П. Афанасьева², А.В. Рыбин², С.Е. Мясоедова¹

¹Кафедра терапии и эндокринологии ИПО ФГБОУ
ВО «Ивановская государственная медицинская академия»
Минздрава России;

²ОБУЗ «Ивановская областная клиническая больница»
e-mail: jana_koroleva94@mail.ru

Цели работы: показать особенности течения интерстициального поражения легких у пациентки со смешанным СЗСТ на фоне терапии микофенолата

мофетилем и ответить на вопрос о выборе дальнейшей тактики лечения.

Материалы и методы. Пациентка, 67 лет, поступила в ревматологическое отделение повторно с жалобами на одышку при ходьбе при обычной нагрузке, кашель с вязкой мокротой, похудение. Больна с июля 2017 г., когда появился эпизод повышения температуры до 38,9 °С в течение 2 дней с болями в суставах, затем мелкие геморрагические высыпания на коже туловища с исходом в гиперпигментацию. В последующие месяцы отмечены рецидивы лихорадки до 38,9 °С, увеличение СОЭ (43 мм/ч), СРБ (+++), общего белка (93 г/л), γ -глобулинов (36,7 %). В ноябре 2017 г. появилась одышка при физической нагрузке и сухой кашель, на РГ — диффузное усиление легочного рисунка с ячеистой деформацией. С января 2018 г. стали беспокоить боли в суставах, припухание лучезапястных суставов, снижение веса. Данные МСКТ (22.02.2018): в кортикальных отделах и прикорневой зоне легких с обеих сторон множественные ретикулярные изменения в виде неравномерного утолщения внутривисцеральных перегородок и множественных участков пониженной плотности, чередующихся с участками повышенной плотности по типу «матового стекла», лимфатические узлы до 13 мм, расценено как обычный интерстициальный пневмонит. Положительный тест на РФ — 40,2 МЕ/мл (норма 0–14 МЕ/мл), АНА — 4,9 отн. ед. (норма 0–1,0); АНА, IgG-иммуноблот (24.03.2018): SSA/Ro52+, RNP/Sm+++. С учетом гиперпротеинемии и гипергаммаглобулинемии больная обследована у гематолога. В стерильном пунктате — снижение лимфоцитов (3,2 %), повышение плазматических клеток (8 %), сокращение мегакариоцитарного ростка. В сыворотке крови повышение IgG (27,79 г/л), IgA (4,1 г/л). Иммунохимическое исследование (17.04.2018): поликлональная гипергаммаглобулинемия с повышением IgG (346 МЕ/мл), IgA (341 МЕ/мл), криоглобулинов нет. Функция внешнего дыхания (21.05.2018) не нарушена (ФЖЕЛ 1,92 л — 84 %, ОФВ1—1,88 л (99 %), индекс Тиффно — 1,2). Данные ЭхоКГ: полости сердца не увеличены, миокард не утолщен, СДЛА — 19 мм рт. ст., диастолическая дисфункция левого желудочка, ФВ — 72 %. Исследование (23.07.2018) АНФ — 1 : 20480. В мае 2018 г. установлен диагноз: СЗСТ, активная фаза с поражением кожи (фотодерматоз, васкулит), суставов (артриты, артралгии), ФК — 2), лимфоаденопатия, интерстициальное поражение легких, ДН0, высокая иммунологическая активность SSA/Ro52+, RNP/Sm+++, РФ+, поликлональная гипергаммаглобулинемия с повышением IgG, IgA. Проводилось лечение: метипред — 4 мг/сут, затем 6 мг/сут; микофенолата мофетил — 1,0 г/сут, затем 1,5 г/сут. От терапии ритуксимабом пациентка отказалась, наблюдалась амбулаторно. С января 2020 г. усиление одышки и продуктивного кашля.

Результаты. В динамике за 2 года гиперпигментация кожных покровов разрешилась, появилась небольшая

деформация лучезапястных суставов и проксимальных межфаланговых суставов без синовитов, аускультативно в нижних отделах легких сохраняются в небольшом количестве крепитирующие хрипы, SpO_2 – 97 %. Показатели лабораторной активности незначительно снизились: СОЭ – 32 мм/ч, СРБ – 8,8 мг/л, РФ – 22,6 МЕ/мл, IgG – 20,7 г/л. Данные МСКТ (23.06.2020): нарастают явления фиброза – двусторонние ретикулярные изменения легких с апикальным градиентом и фиброзными изменениями, тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы, невыраженная лимфаденопатия средостения. Впервые выявлены нарушения функции внешнего дыхания: ФЖЕЛ – 1,16 л (51 %), ОФВ1 – 0,98 л (52 %), ИТ – 1,1, следовательно произошло уменьшение ФЖЕЛ на 760 мл (40 %) и ОФВ1 – на 900 мл (52 %) от исходного. Отмечена отрицательная динамика ЭхоКГ: дилатация левого предсердия (41 × 56 мм), тенденция к увеличению правого предсердия (35 × 48 мм), утолщение межжелудочковой перегородки, гидроперикард – до 2 мм, СДЛА – без отрицательной динамики. От назначения ритуксимаба воздержались в связи с текущей эпидемической ситуацией. Продолжена терапия микофенолата мофетилем в сочетании с метипредом. Решается вопрос о назначении антифибротической терапии.

Заключение. Особенность данного случая – стойкая клинко-иммунологическая активность СЗСТ на протяжении 2 лет наблюдения, несмотря на терапию микофенолата мофетилем в сочетании с метипредом. В динамике прогрессирует интерстициальное поражение легких в виде усиления одышки, нарастания фиброза легких, выраженного снижения ФЖЕЛ, что свидетельствует об обширном поражении легких и требует коррекции лечения с дополнительным назначением антифибротического препарата (нинтеданиб).

ДИФфуЗный ЭОЗИНОФИЛЬный ФАСЦИИТ – РЕДКАЯ ФОРМА СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

Л.С. Костакова¹, В.А. Никифорова¹,
Е.Ю. Акулинушкина¹, Э.Ф. Исакова¹, С.А. Лапшина^{1,2},
И.Р. Халимова², Р.З. Абдракипов²

¹Кафедра госпитальной терапии ФГБОУ ВО

«Казанский государственный медицинский университет»

Минздрава России;

²ГАОУ «Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

e-mail: kostakova7liana@yandex.ru

Болезнь Шульмана (или диффузный эозинофильный фасциит) – СЗСТ, характеризующееся уплотнением кожи за счет первичного поражения фасций преимущественно дистальных отделов верхних и нижних конечностей. В мировой практике описано около 150 случаев, что делает ее одной из самых редких патологий среди СЗСТ. Заболевание сопровождается увеличением эозинофилов в периферической крови. Системные

проявления при болезни Шульмана встречаются редко, но в литературе описаны случаи с висцерализацией: поражением пищевода, легких, почек.

Цель работы – описать клинический случай пациента с диффузным эозинофильным фасциитом.

Материалы и методы. В ревматологическое отделение Республиканской клинической больницы в Казани поступил пациент М., 44 лет, с жалобами на плотный отек и уплотнение кожи предплечий, голеней, кистей и стоп, постоянные ноющие боли в периферических суставах, боли и слабость в мышцах верхних и нижних конечностей, затруднение при глотании твердой пищи, преходящее побеление пальцев на холоде, зябкость кистей и стоп. Заболел 10 мес назад, когда впервые появилась припухлость в области пястных костей. В течение последующего месяца присоединился плотный отек кожи предплечий. Больной обратился к терапевту, которым направлен на консультацию к ревматологу с подозрением на системный склероз, затем госпитализирован в ревматологическое отделение. Из анамнеза жизни известно, что работа пациента связана с чрезмерной физической нагрузкой (именно этот фактор в литературе описан как один из этиологических моментов). При объективном осмотре выявлены гиперемия кожи над проксимальными межфаланговыми суставами, отечность и уплотнение кожи предплечий, голеней с невозможностью собрать кожную складку, отечность кожи тыльной стороны кистей, стоп, болезненность при пальпации мышц предплечий, плеч, голеней. При отведении верхней конечности отмечено изменение мягких тканей, по типу «апельсиновой корки». Выраженность уплотнения кожи, боль и тугоподвижность определяли ограничение движений в кистях, коленных, голеностопных и плечевых суставах.

Результаты. В ходе обследования найдены антитела к ядерному антигену пролиферирующих клеток, или PCNA. Компоненты комплемента в пределах нормы. В крови наблюдалась эозинофилия (12 %), в протеинограмме отмечена гипергаммаглобулинемия (21 %). Капилляроскопия не выявила признаков сосудистой патологии, характерных для СЗСТ. По результатам сцинтиграфии пищевода – умеренное нарушение транспортной функции пищевода по спастическому типу, гастроэзофагальный рефлюкс. По данным стимуляционной электромиографии конечностей – легкое нарушение проведения по моторным и сенсорным волокнам правого локтевого нерва по аксональному типу; игольчатой электромиографии мышц бедра – потенциалы двигательных единиц в пределах нормы, спонтанной активности нет, увеличен процент полифазных потенциалов двигательных единиц. Спирометрия не выявила нарушений вентиляционной функции легких. Данные проведенной биопсии подтвердили воспаление фасций с эозинофильными включениями. Учитывая гиперэозинофилию, гипергаммаглобулинемию, умеренное нарушение транспортной функции

пищевода, симметричных склеротических поражений дистальных участков конечностей выставлен диагноз «диффузный эозинофильный фасциит, впервые выявленный, с поражением предплечий и голеней». Дифференциальная диагностика проводилась с системным склерозом, для которого характерен плотный отек и уплотнение различных дерматом — кожи лица, шеи, туловища, конечностей, синдром Рейно, специфические для системного склероза аутоантитела и склеротические поражения внутренних органов. Пациенту назначен преднизолон из расчета 1 мг/кг массы тела — для уменьшения отека пораженных участков кожи и постепенным снижением дозы препарата в дальнейшем. В настоящее время пациент продолжает прием преднизолона (30 мг/сут) с сохранением положительной динамики: уменьшением диффузной отечности кожи, улучшением общего самочувствия.

Заключение. Вопросы клинической картины, висцеральных поражений при болезни Шулмана еще не решены и продолжают обсуждаться, но необходимо помнить, что при данном заболевании также возможно поражение и внутренних органов. Актуальность дифференциации болезни Шулмана и системного склероза велика, что требует дальнейшего изучения этих патологий.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ МИКРОСКОПИЧЕСКОГО ПОЛИАНГИИТА

Е.Д. Красюкова, Н.В. Демидова

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: lena.krasyukova@yandex.ru

Цели работы: описать клинический случай микро-скопического полиангиита, показать диагностический путь, варианты терапии, учитывая отсутствие общепринятых классификационных критериев данного диагноза.

Материалы и методы. Пациент Д., 48 лет, поступил в 3-е ревматологическое отделение НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой в апреле 2020 г. с жалобами на потерю веса (11 кг за 3 мес), общую слабость, нарушение чувствительности в нижних конечностях, нарушение походки. Заболел остро в январе 2020 г., когда появилась фебрильная лихорадка, общая слабость. При амбулаторном обследовании выявлены острофазовые показатели крови: СОЭ по Вестергрону — 48 мм/ч, СРБ — 59,3 г/л, тромбоцитоз, лейкоцитоз, нейтрофилез, назначен курс антибактериальной терапии, на фоне которой температура снизилась до фебрильных значений. В апреле 2020 г. больной стал отмечать появление парестезий в нижних конечностях, консультирован ревматологом: заподозрено СЗСТ, рекомендовано дообследование в условиях стационара.

Результаты. Учитывая жалобы и анамнез заболевания, принято решение провести обследование в рамках СКВ, АФС, системного васкулита. Данные ОАК: лейкоцитоз ($15,2 \times 10^9/\text{л}$), анемия легкой степени ($\text{Hb} = 102 \text{ г/л}$),

лимфопения (15,0 %), тромбоцитоз ($437,0 \times 10^9/\text{л}$). В биохимическом анализе крови: повышен уровень креатинина крови (122,0 мкмоль/л), мочевины (9,2 ммоль/л), СКФ (СКД-EPI — 60 мл/мин/1,73 м²). При иммунологическом исследовании крови выявлено повышение следующих показателей: СРБ — 42,3 мг/л, РФ — 33,9 МЕ/мл, ANCA screen — 4,7, антитела к МРО — 11,2 Ед/мл. Антифосфолипидные антитела, АНФ, антитела к ДНК и базальной мембране клубочка, криоглобулины — отрицательно. Данные ОАМ: микрогематурия (7–10 эритроцитов в поле зрения), в анализе мочи по Нечипоренко: лейкоциты — 1300, эритроциты — 4600, цилиндры — отрицательно, суточная протеинурия — 0,06 г/сут. Учитывая иммунологическую картину, дифференциальный диагноз проводился между отдельными нозологическими формами АНЦА-системного васкулита. Принято решение выполнить инструментальные обследования. Данные КТ придаточных пазух: признаки хронического синусита (неравномерное утолщение слизистой верхнечелюстных пазух). Данные КТ ОГК: немногочисленные воздушные кисты в паренхиме обоих легких, единичные плотные субплевральные узелки, плевральные спайки, субплевральные паравертебральные тяжи, локальные нежные перибронхиальные и субплевральные уплотнения по типу матового стекла в задненижних отделах легких. Данные УЗИ почек: умеренное повышение эхогенности паренхимы почек, локальное расширение чашечно-лоханочной системы. Консультация и заключение невролога: множественный мононеврит. Учитывая клиническую картину и данные лабораторно-инструментального обследования, верифицирован диагноз: микро-скопический полиангиит, АНЦА (аМПО) — ассоциированный, с поражением верхних дыхательных путей (синусит), легких (участки инфильтрации интерстициального характера по типу матового стекла), почек (гломерулонефрит с начальными явлениями почечной недостаточности, креатинин — 122 мкмоль/л, СКФ — 60 мл/мин), периферической нервной системы (множественный мононеврит), активная стадия (BVAS 20). В качестве индукционной терапии, учитывая факторы неблагоприятного прогноза (мужской пол, риски терминальной почечной недостаточности, легочного кровотечения), предпочтительно назначение анти-В-клеточной терапии (ритуксимаб), однако в связи с эпидемиологической обстановкой, назначен альтернативный препарат — циклофосфамид в сочетании с глюкокортикоидами. В качестве поддерживающей терапии выбран азатиоприн. Пациент повторно госпитализировался в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой в декабре 2020 г., при обследовании отмечено прогрессирование почечной недостаточности: СКФ (СКД-EPI) — 55,59 мл/мин/1,73 м² (ХБП — 3А). Принято решение об инициации ритуксимаба (1 г), так как достигнута полная деплеция после инфузии (0 % В-клетки CD19+), следующее введение препарата отложено на 3 мес.

Заключение. В настоящее время диагностика микроскопического полиангиита остается затруднительной из-за разнообразия клинических проявлений, отсутствия общепринятых классификационных критериев. В статье Т.В. Бекетовой «Микроскопический полиангиит, ассоциированный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами: особенности клинического течения» очерчены основные клинические проявления и частота встречаемости. Наш клинический случай характеризуется наиболее типичными проявлениями: гломерулонефрит (94 %) с быстро прогрессирующим течением; дебют — с поражения лор-органов (хронический синусит — 24,4 %) и легких (интерстициальные изменения — 24,4 %); наличие периферической невропатии — 32,9 %, общих симптомов: лихорадка — 91,4 %, снижение массы тела — 45,7 %, общая слабость — 58,6 %. Данный клинический случай отражает трудности диагностики и лечения микроскопического полиангиита.

МУКОЗАЛЬНЫЙ ИММУНИТЕТ РЕСПИРАТОРНОЙ СИСТЕМЫ ПОСЛЕ COVID-19: СУЩЕСТВУЮТ ЛИ ПОСЛЕДСТВИЯ?

Н.О. Крюкова¹, В.В. Захарова¹, Н.Д. Абрамова²,
Е.А. Хромова², А.Б. Винницкая², И.А. Баранова¹

¹Кафедра госпитальной терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва;

²ФГБНУ НИИ вакцин и сывороток им. И.И. Мечникова, Москва
e-mail: kryukovanadia@gmail.com

Цель работы — изучить мукозальный иммунитет респираторной системы у медицинских работников, перенесших COVID-19.

Материалы и методы. Медицинский сотрудник К. в апреле 2020 г. перенесла COVID-инфекцию в средней форме с развитием легочного инфильтрата площадью до 25 %, по данным КТ, без выраженных признаков дыхательной недостаточности. В период реконвалесценции отмечалось сохранение повышенного титра IgM к вирусу SARS-CoV-2 с тенденцией к увеличению в течение нескольких месяцев (максимальный показатель 14,97 усл. ед. — сентябрь 2020 г.), при этом в сыворотке крови отсутствовали специфические Ig класса G (максимальный показатель 1,17 усл. ед. — июль 2020 г.). После перенесенного заболевания периодически отмечала повышение температуры тела до субфебрильных цифр, астенизацию. В октябре 2020 г. — повторное заболевание COVID-19 в тяжелой форме. Данные КТ: площадь легочного инфильтрата составила более 75 %. Проводились антицитокиновая, антикоагулянтная, противовоспалительная терапия, респираторная поддержка с помощью увлажненного кислорода, термической смеси гелия с кислородом.

До момента заболевания (начало октября 2020 г.) и после его повторения (ноябрь 2020 г.) пациентка проходила медицинское обследование по состоянию местного (мукозального) иммунитета респираторной системы. Мукозальный иммунитет исследовался по образцам слюны, индуцированной мокроты, соскобов со слизистых носо- и ротоглотки. Всего в исследование включено 58 медицинских работников (54 женщины и 4 мужчин, средний возраст $45,5 \pm 12,3$ года), перенесших COVID-19 ($n = 35$) и не болевших ($n = 23$). Определяли уровни sIgA и IgG методом ИФА, фагоцитарные индексы макрофагов и гранулоцитов — методом проточной цитометрии.

Результаты. У пациентки К. через 5 мес после первого заболевания COVID-19 выявлены следующие изменения мукозального иммунитета: снижение sIgA слизистых носо- и ротоглотки (8,87 и 11,81 мкг/мл соответственно) по сравнению с условной нормой. После повторного заболевания COVID-19 отмечено дальнейшее снижение данного показателя в соскобах со слизистых носо- и ротоглотки (1,05 и 1,99 мкг/мл соответственно), в сыворотке крови выявлена тенденция к сохранению повышенного титра специфических Ig класса M (11,41 усл. ед., январь 2021 г.), при этом также отмечается нарастание уровня IgG к вирусу SARS-CoV-2 (257,48 усл. ед., январь 2021 г.). В целом, по группе обследованных медицинских сотрудников, перенесших COVID-19, по сравнению с неболевшими, получены следующие предварительные результаты. Выявлено повышение уровня IgG в образцах индуцированной мокроты по сравнению с контрольной группой (0,020 (0,014; 0,028) и 0,006 (0,001; 0,005) мкг/мл соответственно, $p < 0,05$). Обнаружено снижение показателей функциональной активности клеток врожденного иммунитета в образцах слюны по сравнению с контрольной группой — фагоцитарный индекс макрофагов (10,6 [5,4;38,6] и 31,0 [19,7;41,9] % соответственно, $p < 0,05$) и гранулоцитов (34,0 [15,5;63,7] и 54,0 [36,5;72,5] % соответственно, $p < 0,05$).

Заключение. Особая роль в защите слизистых оболочек от проникновения вирусных инфекций во внутреннюю среду организма уделяется секреторному sIgA, а также сильно развитому врожденному звену иммунитета. Представленные на примере пациентки К. при динамическом наблюдении изменения в специфическом иммунном ответе к вирусу с повышением титра IgM, по данным литературных источников, могут соотноситься с высоким риском возникновения повторного заболевания COVID-19 в тяжелой форме. У медицинских работников, перенесших COVID-19, выявлены изменения иммунитета слизистых оболочек дыхательных путей, что может стать дополнительным фактором риска возникновения респираторных инфекций.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АСТЕНИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ПАЦИЕНТКИ С ТИПИЧНЫМ ТЕЧЕНИЕМ РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА

Е.А. Леонтьева¹, Н.В. Яльцева², А.А. Баранов¹

¹Кафедра поликлинической терапии, клинической лабораторной диагностики и медицинской биохимии
ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России;

²кафедра терапии им. проф. Е.Н. Дормидонтова
ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России
e-mail: degtyareva@ysmu.ru

Цели работы: продемонстрировать влияние синдрома астении на клиническую картину РА, а также показать тесную взаимосвязь РА и депрессивного синдрома.

Материалы и методы. Пациентка Ш., 52 лет, учитель, госпитализирована в ревматологическое отделение ГБУЗ Ярославской области «Областная клиническая больница» с жалобами на выраженную болезненность в межфаланговых суставах, пястно-фаланговых и лучезапястных суставах обеих кистей, утреннюю скованность в указанных суставах в течение 30–40 мин. Суставной синдром наблюдался в течение 6 мес. За период заболевания отмечалось постепенное снижение активности, утомляемость. К моменту госпитализации больная жаловалась на выраженную слабость: не могла выполнять профессиональные обязанности, из-за чего ушла с работы, перестала выполнять домашние дела (приготовление пищи, мытье посуды, глажка белья, и т. п.). Существенно сократилась способность к самообслуживанию — из-за астении больная редко вставала с постели, не могла самостоятельно сменить одежду, почистить зубы, расчесаться, периодически отказывалась от пищи из-за того, что сложно удерживать столовые приборы.

Результаты. В обследовании при поступлении в клинику: ОАК — ускорение СОЭ (28 мм/ч), ОАМ — без патологии, биохимические исследования: СРБ — 25,4 мг/л; РФ — 208 Ед/л; АЦЦП — 41 Ед/л; РГ кистей — околосуставной остеопороз, единичные узур. Индекс DAS-28 — 6,0. Типичная клиническая картина позволила предположить диагноз «ранний РА, серопозитивный, высокая активность, стадия II, ФК — 4» и назначить соответствующее лечение — метотрексат (15 мг/нед), ацеклофенак (100 мг 1 раз/день). В течение 5 дней наблюдалось уменьшение болевого синдрома и признаков воспаления (DAS-28 — 4,4), при этом астения сохранялась с прежней выраженностью. Сохраняющаяся общая слабость заставила продолжить диагностический поиск. Расширенное обследование не доказало наличия иного ревматологического заболевания (мочевая кислота — 202 мкмоль/л; АНА к факторам Sm, RNP-Sm, SS-A (Ro), SS-B (La), АЦА, ASLO — отрицательно). Проведены исследования

на носительство инфекций: туберкулеза (диаскинтест), вирусных гепатитов (HbSAg, антиHCV-Ag), ВИЧ (HIV Ag) — все отрицательны, рентгенологическое обследование головного мозга, сосудов мозга и структур черепа — без значимой патологии, исследование гормонов (ТТГ — 2,2 мМЕ/л, Т4 свободный — 1,2 нг/дл). Консилиум с участием ревматолога, невролога, эндокринолога, инфекциониста не пришел к однозначному решению относительно причины слабости. Проведена консультация психотерапевта: тревога (по шкале HARS) — 17 баллов, депрессия (по шкале HDRS — 19, по шкале Бека — 31 балл). Обнаружен стрессовый фактор: больная 1 год назад пережила тяжелый развод. Диагноз: депрессивный эпизод средней тяжести. Назначена терапия: алпразолам — 0,25 мг 3 раза/день в течение 2 нед, эсциталопрам — 10 мг с постепенным подъемом дозы (длительно). Рекомендовано продолжить лечение ревматоидного артрита согласно предыдущим назначениям. Через 6 дней после начала терапии пациентка заявила о появлении аппетита и готовности самостоятельно есть, на 8-й день терапии она самостоятельно вставала с постели для совершения гигиенических процедур. Выписана через 21 день после госпитализации с улучшением всех показателей, включая астению. Контрольный визит через 3 мес, показатели: DAS-28 — 2,1, HARS — 9 баллов, HDRS — 7 баллов. Пациентка полностью себя обслуживает, выполняет домашние дела, планирует возвращаться к трудовой деятельности.

Заключение. Астения — одно из типичных проявлений РА. Отсутствие динамики этого симптома может натолкнуть на мысль о смене диагноза, но не следует забывать о тесной психосоматической связи РА и депрессии, которая в свою очередь может быть истинным источником общей слабости, как в данном случае. Больным РА наряду с клиническим должно производиться и психологическое обследование, позволяющее уточнить план лечения и раньше достигнуть надлежащего качества жизни для пациента.

ЯЗВЕННО-НЕКРОТИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С ВРІ-АНСА, У ПАЦИЕНТА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 2-ГО ТИПА

Л.З. Лукманова¹, А.В. Тюрин², Я.И. Баязитов³,
А.Г. Абдрахманов³, О.О. Козлова³, Д.М. Минигалин⁴

¹Кафедра госпитальной терапии №2 ФГБОУ

ВО «Башкирский государственный медицинский
университет» Минздрава России, Уфа;

²кафедра внутренних болезней ФГБОУ ВО

«Башкирский государственный медицинский университет»
Минздрава России, Уфа;

³централизованное патологоанатомическое отделение
ГБУЗ Республики Башкортостан «Городская клиническая
больница №13», Уфа;

⁴кафедра хирургических болезней и новых технологий с курсом
ИДПО ФГБОУ ВО «Башкирский государственный
медицинский университет» Минздрава России, Уфа
e-mail: luiza.lukmanova@mail.ru

Цель работы — описать редкий случай васкулита, имеющего лишь единичные упоминания в зарубежной литературе.

Материалы и методы. Больная Д., 79 лет, поступает экстренно с жалобами на высыпания по всему телу, язвы на голенях, отек нижней губы, периодически — зуд кожи, повышение температуры тела до 37,5 °С, жажду, частое мочеиспускание, чувство покалывания в кистях и стопах, слабость. Данные за октябрь 2019: точечные высыпания красного цвета на голенях. В анамнезе сахарный диабет 2-го типа с осложнениями, гипертоническая болезнь, гипотиреоз. Больная прошла вакцинацию от гриппа (сентябрь 2019 г.). Наследственность, аллергоанамнез не отягощены. Объективно отмечено: состояние средней тяжести, лежа в постели, в сознании. Индекс массы тела — 32,35. Температура тела — 37,3 °С. Кожные покровы сухие, на голенях — язвенно-некротическая сыпь, кольцевидные высыпания, имеющие тенденцию к распространению вверх. Эритематозные пятна в области локтевых сгибов, молочных желез и живота, в поясницы. Отечность нижней губы. Пастозность голеней. Кожа лица чистая, бледная. Видимые слизистые бледные, чистые. Лимфатические узлы не увеличены. Микоз стоп. Вирусные бородавки в области поясницы. Гипотрофия мышц конечностей. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 18 раз/мин. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД — 130/80, ЧСС и пульс — 82 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание не нарушено.

Результаты. В анализах: лейкоцитоз — $17,2 \times 10^9$ /л, гранулоцитоз — $12,5 \times 10^9$ /л; лимфоцитоз — $3,5 \times 10^9$ /л; ускорение СОЭ — до 24 мм/ч; глюкоза — 14,15 ммоль/л; HbA1c — 8,5 %. В моче: глюкоза — 14 ммоль/л, белок, кетоны, цилиндры отсутствуют. Тромбоциты — 229×10^9 /л; АЧТВ — 25 с; МНО — 1,18; ПТИ — 86,7 %; ТТГ — 2,7 мМЕ/л. Посев отделяемого раны: рост *E. Coli* — 10^5 . Данные РГ ОГК свидетельствуют об отсутствии патологии. Про-

водилась дифференциальная диагностика с лимфомой и туберкулезом кожи, гангренозной пиодермией, кожной и системной формами красной волчанки, васкулитами, криоглобулинемией, саркомой Капоши, АФС, болезнью Лайма, микотическим дерматитом. Отрицательны: маркеры гепатитов В и С, ВИЧ-инфекции, сифилиса, криоглобулины, антифосфолипидные антитела IgM, IgG, антитела к 2-цепочечной ДНК IgG, АНА-скрининг. Показатели: С3-комplement — 1,22 (0,9–1,80) г/л, С4 — 0,19 (0,10–0,40) г/л; С1q-IgG — 0,02 RU/ml; СН-50 — 52,55 у. е./мл. Парапротеина Ig (G, M, A, D, E), каппа/лямбда-цепи не обнаружены. Соотношение АНФ на Нер-2-клетках 1 : 160, ядерный гранулярный тип свечения ядра (АС — 2,4). Обнаружены антитела к белку ВРІ, другие АНЦА — отрицательно. Иммуногистохимия фрагментов кожи голени: картина и иммунофенотип хронической гранулирующей язвы кожи с явлениями неспецифического васкулита в дерме. По УЗИ окклюзия задних большеберцовых артерий, атеросклеротические бляшки в правой общей бедренной — 25–30 % по диаметру сосуда, в правой подколенной — 30–35 %, в левой подколенной артерии 35–40 %. Отек мягких тканей голеней, стоп. Недостаточность клапанов глубоких вен. Признаков тромбоза нет. Диагноз: сахарный диабет 2-го типа (инсулинозависимый), тяжелая форма, фаза декомпенсации (целевой уровень HbA1c <7,5 %); диабетическая микро- и макроангиопатия; ретинопатия непролиферативная стадия; нефропатия в стадии ХБП С2; дистальная симметричная сенсорная полинейропатия II; атеросклероз; стеноз бедренных артерий, окклюзия задних большеберцовых артерий с обеих сторон; хроническая артериальная недостаточность (степень 2А); II стадия гипертонической болезни, степень — 2, риск — 4; варикозная болезнь нижних конечностей С3s; язвенно-некротический васкулит, ассоциированный с антителами к ВРІ-АНЦА, подострое течение, активность высокая; гипотиреоз, компенсация; ожирение I степени; микоз стоп; вирусные бородавки. Проводилось лечение инфузиями дексаметазона (8 мг на 0,9 % NaCl, № 3) с последующим переводом на преднизолон (10 мг/сут) с контролем гликемии и АД. Назначена также антиагрегантная гипополипидемическая, нейропротективная терапия. Антибиотики: амоксициллин + клавулановая кислота (1000 мг 2 раза/сут, 14 дней) с учетом чувствительности флоры. Регулярные перевязки, обработка ран порошком цинка — бацитрацина 250 МЕ и неомицина сульфата 5000 МЕ — длительно. После заживления язв преднизолон уменьшен до 5 мг/сут с последующей отменой. Местно — мазь с хлорамфениколом и метилурацилом. Компрессионный трикотаж. Продолжается динамическое наблюдение пациента.

Заключение. Антитела, вырабатываемые против ВРІ, могут блокировать антимикробное действие ВРІ, и Грам(–)-агенты, которые не подверглись

нейтрализации, могут повреждать стенку сосудов и вызывать васкулит. В опытах *in vitro* ВРІ активировал нейтрофилы при стимуляции ФНО- α , что приводило к образованию нейтрофильной внеклеточной ловушки с гиперцитруллинированием, способствуя развитию системного васкулита как патогенное антитело.

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ОССИФИЦИРУЮЩАЯ ФИБРОДИСПЛАЗИЯ: ЧЕТВЕРТЬ ВЕКА НА ПУТИ К ДИАГНОЗУ

В.Г. Маткава, З.А. Колхидова, И.П. Никишина,
С.В. Арсеньева, К.В. Сахарова

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: valeriamatkava@gmail.com

Цель работы — описание клинического наблюдения экстремально редкого генетического моногенного заболевания «прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия» с задержкой в установлении диагноза на 25 лет.

Материалы и методы. Пациентка Н., 25 лет, с направляющим диагнозом «миозит оссифицирующий травматический» впервые поступила в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой по направлению ФГБУ «НМИЦ «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Минздрава России с целью решения вопроса об очередном хирургическом вмешательстве для увеличения объема движения височно-нижнечелюстного сустава. Из анамнеза жизни известно, что пациентка родилась с деформацией первых пальцев стоп. В возрасте 1 года в результате падения девочка получила травму в области грудного отдела позвоночника, после чего стали стремительно появляться крупные плотные подкожные образования с быстрым прогрессированием S-образной сколиотической деформации позвоночника, вплоть до IV степени к 3-летнему возрасту. Одновременно в подвздошной области справа появилось объемное уплотнение «деревянистой» плотности, расцененное как кальцинат. Проведено оперативное иссечение и гистологическое исследование с исключением онкопатологии. В возрасте 5 лет вследствие активного физио- и мануального воздействия на позвоночник, в области шейного отдела позвоночника у больной сформировался болезненный очаг первоначально мягкой консистенции, но с постепенным уплотнением и распространением на межлопаточную область. В 14 лет у больной стало нарастать затруднение движений в тазобедренных суставах с формированием сгибательных контрактур и вынужденного положения тела со значительным нарушением походки. В связи с прогрессирующими функциональными нарушениями пациентка обратилась в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России с целью оперативного вмешательства. Диагноз расценен как «распространенный оссифицирующий миозит

с невозможностью хирургической коррекции», впервые заподозрена ассоциация с генетической патологией, однако молекулярно-генетический анализ не сделан. В дальнейшем отмечалось непрерывное возникновение новых «вспышек» с прогрессированием стойких контрактур плечевых, локтевых, тазобедренных суставов, тотальным анкилозом шейного отдела позвоночника за счет образования множества гетеротопических оссификатов. Прогрессивно ухудшалась функция височно-нижнечелюстных суставов, особенно после попыток оперативной коррекции челюстно-лицевыми хирургами.

Результаты. В возрасте 25 лет на момент госпитализации отмечено тяжелое состояние вследствие глубокой инвалидизации по опорно-двигательному аппарату. Больная встает и ложится с дополнительной помощью, резко ограничен объем движений во всех суставах и позвоночнике, амплитуда открытия рта 5 мм. Тело деформировано визуализируемыми крупными костными образованиями шейной области, спины, грудной клетки, верхних и нижних конечностей. Резкое укорочение и вальгусная девиация первых пальцев стоп. Пациентка практически себя не обслуживает. По данным лучевых методов исследования, выявлены грубая деформация каркаса грудной клетки, массивные участки оссификации мягких тканей, анкилоз межфаланговых суставов первых пальцев стоп, анкилоз тел и дугоотростчатых суставов шейных позвонков. Лабораторные показатели на протяжении заболевания в пределах нормы. При молекулярно-генетическом исследовании подтверждена типичная для оссифицирующей фибродисплазии мутация в гене *ACVR1* — с.617G>A (p.Arg206His). Совокупность клинко-анамнестических данных, наличие множественных гетеротопических оссификатов с деформацией тела и выраженными функциональными нарушениями, характерных фенотипических стигматов в виде мальформации первых пальцев с типичными рентгенологическими проявлениями, позволила впервые верифицировать диагноз «оссифицирующая фибродисплазия с крайне неблагоприятным вариантом течения». Жизненный прогноз пациентки ухудшает значительное ограничение функции височно-нижнечелюстных суставов. Прогрессирующий характер течения обусловлен предшествующим анамнезом многочисленных травматических, медицинских/парамедицинских манипуляций, в том числе стоматологических. На основании опыта ведения таких пациентов, назначена длительная терапия НПВП перорально, рекомендовано исключение любых хирургических и потенциально травмоопасных вмешательств. Патогенетическая терапия находится в стадии международных клинических исследований и разработок.

Заключение. Несмотря на наличие «классических» признаков оссифицирующей фибродисплазии с момента рождения в виде мальформации первых пальцев

стоп, а также дальнейшее типичное течение заболевания, правильная интерпретация имеющихся проявлений произошла лишь спустя 25 лет, что подтверждает необходимость информирования широкого круга врачей, начиная с первичного звена о генетически обусловленной оссифицирующей фибродисплазии — во избежание неблагоприятных ятрогенных воздействий.

ПРИМЕНЕНИЕ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНОЙ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ РИТУКСИМАБОМ И МЕПОЛИЗУМАБОМ В СЛУЧАЕ РЕФРАКТЕРНОГО ЕОЗИНОФИЛЬНОГО ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

К.М. Михайлов, В.В. Бабак

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: possmikser@gmail.com

Цель работы — описать клинический случай рефрактерного эозинофильного ГПА и опыт последовательного применения терапии ГИБП — ритуксимабом и меполизумабом.

Материалы и методы. Пациентка, 38 лет, наблюдается в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой с достоверным диагнозом «АНЦА-негативный эозинофильный ГПА (синдром Черджа — Стросса)». С 16 лет больная страдает хроническим аллергическим риносинуситом, с 26 лет — тяжелой эозинофильной бронхиальной астмой, в 27 лет отмечен эпизод эозинофильной пневмонии. Дебют эозинофильного ГПА зафиксирован в январе 2016 г. (34 года), через 2 мес после 3-х родов. Отмечалось поражение сердца (острый инфаркт миокарда, признаки воспаления миокарда — перикардит, по данным миокардиосцинтиграфии) и периферической нервной системы (дистальная полинейропатия), периферическая эозинофилия (46 %, абс. $9,58 \times 10^9/\text{л}$), гиперпродукция IgE (до 19 норм), лабораторная воспалительная активность (СРБ — 13 мг/л). Индукционная терапия включала метилпреднизолон в/в (СД — 10 г), циклофосфамид (СД — 6,6 г), преднизолон внутрь — 35 мг/сут. Наблюдалась неудовлетворительная переносимость лечения (рвота, головная боль, кардиалгии). В июле 2016 г. на фоне снижения дозы преднизолона до 15 мг/сут развилось обострение эозинофильного ГПА (бронхиальная астма с потребностью в дополнительной ингаляционной терапии, отрицательная динамика ЭхоКГ с увеличением СДЛА с 36 до 76 мм рт. ст., возобновление эозинофилии (9 %, абс. $0,72 \times 10^9/\text{л}$), IgE — 4,3 нормы). В связи с неэффективностью циклофосфамида присоединена анти-В клеточная терапия ритуксимабом с повторными курсами (СД — 5,5 г) с достижением клинической ремиссии и снижением дозы преднизолона до 10 мг/сут. Однако в дальнейшем проводимое лечение не позволило полностью контролировать бронхиальную астму и невысокую эозинофилию. При попытке присоединения азатиопри-

на отмечены нежелательные реакции в виде диспепсии и гепатоксичности, в случае метотрексата — частые инфекции. С марта 2020 г. отмечено резкое прогрессирование хронической сердечной недостаточности, ЭхоКГ-признаки дилатационной кардиомиопатии, желудочковая экстрасистолия, что значительно ограничило возможности дальнейшего лечения глюкокортикоидами, включая применение ритуксимаба с премедикацией метилпреднизолоном (в/в).

Результаты. В июне 2020 г. сохранялись приступы бронхиальной астмы, отмечались жалобы на одышку, кашель, чувство перебоев в работе сердца, боли в области сердца. В связи с рефрактерным течением заболевания с поражением жизненно-важных органов, прежде всего сердца, и необходимостью отмены глюкокортикоидов присоединена (19.06.2020) терапия антагонистом интерлейкина-5 меполизумабом п/к 300 мг, с последующим повторным введением меполизумаба с интервалом 4 нед. В результате на фоне удовлетворительной переносимости лечения достигнута клинико-лабораторная ремиссия, уменьшилась одышка и потребность в ингаляционной терапии, отмечена положительная динамика ЭхоКГ (снижение СДЛА до 25 мм рт. ст.), доза преднизолона постепенно снижена до 5 мг/сут. В августе 2020 г. пациентке имплантирован подкожный дефибриллятор (BS EMBLEM MRI S-ICD).

Заключение. Эозинофильный ГПА — тяжелое заболевание с поражением жизненно-важных органов и нередко неблагоприятным прогнозом. Применяемая стандартная терапия высокими дозами глюкокортикоидов и циклофосфамидом может быть недостаточно эффективна и сопряжена со значительными нежелательными реакциями, включая кардиотоксичность. Ритуксимаб, используемый off-label при рефрактерных формах эозинофильного ГПА или непереносимости стандартной терапии, нередко не позволяет контролировать бронхиальную астму и проявления риносинусита, снижать дозу преднизолона менее 10 мг/сут. Применение антагониста интерлейкина-5 — меполизумаба, одобренное в России с 2019 г. для лечения эозинофильного ГПА, может быть успешно при рефрактерных формах заболевания, что иллюстрирует представленное клиническое наблюдение.

БОЛЕЗНЬ ЛЕРИ – РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ

В.А. Никифорова¹, Э.Ф. Исхакова¹,
Е.Ю. Акулинушкина¹, Л.С. Костакова¹,
С.А. Лапшина², И.Р. Халимова², Е.В. Сухорукова²,
Р.З. Абдракипов²

¹Кафедра госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России;

²ГАЗУ «Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань
e-mail: daniarova2013@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай пациента с мелореостозом, или болезнью Лери (*osteopatia hyperostotica congenita*) — врожденным заболеванием скелета, характеризующимся избыточным образованием компактной кости путем усиления периостального или эндостального костеобразования. Такой остеосклероз поражает кость длинной оси конечности, захватывая сустав и распространяясь, переходит на другие кости.

Материалы и методы. В ревматологическое отделение Республиканской клинической больницы Казани поступила пациентка Г., 29 лет, с жалобами на постоянные ноющие боли в коленном (70–80 мм по ВАШ), голеностопном и тазобедренном суставах (60–70 мм по ВАШ) слева с их деформацией, ограничением движения, утреннюю скованность в суставах нижних конечностей в течение 1–2 мин, боли в позвоночнике, возникающие в покое или после длительной статической нагрузки.

Результаты. Впервые боли и ограничение движений в левом коленном суставе появились в возрасте 19 лет (10–20 мм по ВАШ), по поводу которых пациентка в течение 7 лет самостоятельно использовала местные противовоспалительные мази с эффектом в виде уменьшения болевого синдрома, за медицинской помощью не обращалась. После родов в возрасте 26 лет боли в коленных суставах усилились, присоединились боли в тазобедренном, голеностопном суставах слева (40 мм по ВАШ). Наблюдалась у хирурга с диагнозом «остеоартроз», принимала хондропротекторы, НПВП, получала физиотерапию — без выраженного эффекта. Год назад, несмотря на лечение, боли в левом тазобедренном суставе усилились (60 мм по ВАШ), обратилась к травматологу: при проведении РГ тазобедренных суставов выявлены множественные костные включения в области головки бедренной кости. В связи с хронической односторонней болью в суставах нижних конечностей в молодом возрасте, отсутствием эффекта от проводимой терапии больная направлена в ревматологическое отделение Республиканской клинической больницы Казани, где выполнен диагностический поиск ревматологических заболеваний: при лабораторных исследованиях крови отклонений от референсных значений не обнаружено. При МРТ коленных суставов

выявлены признаки патологических остеосклеротических изменений большеберцовой кости, патологических обызвествленных включений в структуре жирового тела Гоффа. Данные УЗИ коленных суставов свидетельствуют о признаках левосторонних синовита и энтезита двуглавой мышцы бедра, энтезопатии четырехглавой мышцы бедра, двусторонних дегенеративных изменений тазобедренных суставов (признаки энтезопатии малой ягодичной мышцы справа, дегенеративных изменений слева). При проведении РГ нижних конечностей обнаружен симптом «капающей восковой свечи» — патогномичный признак мелореостоза. Пациентке выставлен диагноз «болезнь Лери», проведена артроскопия левых голеностопного и коленного суставов, удалены множественные костно-склеротические разрастания, материал отправлен на гистологическое исследование. При усилении болевого синдрома в тазобедренном суставе пациентке в дальнейшем показано эндопротезирование тазобедренного сустава.

Заключение. Мелореостоз (болезнь Лери) — редкое врожденное доброкачественное склерозирующее заболевание костей скелета, длительно протекающее бессимптомно. Учитывая медленно прогрессирующее течение патологии, скудность и неспецифичность клинической картины, пациенты длительно не обращаются за медицинской помощью, лишь при наступлении функциональных ограничений. В некоторых случаях такой гиперостоз вызывает суставной синдром, боль в костях в пораженных областях, что значительно ограничивает качество жизни больных с мелореостозом и требует ортопедического вмешательства. В данном случае поводом к диагностическому поиску послужило наличие у молодой пациентки клинической картины, напоминающей остеоартроз, без видимых причин и с отсутствием эффекта медикаментозной терапии. Своевременно установленный диагноз и проведение лечебной артроскопии позволили уменьшить болевой синдром, сохранить функцию конечности.

СОЧЕТАНИЕ ПОДАГРЫ И БОЛЕЗНИ ДЕПОНИРОВАНИЯ ПИРОФОСФАТОВ КАЛЬЦИЯ У ОДНОГО ПАЦИЕНТА: ОСОБЕННОСТИ КУРАЦИИ

А.М. Новикова, М.Н. Чикина, О.В. Желябина,
М.С. Елисеев

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: aleksandra.novikova@yandex.ru

Цель работы — продемонстрировать трудности курации и подбора терапии пациента с сочетанием подагры и болезни депонирования кристаллов пирофосфата кальция (БДПК).

Материалы и методы. Пациент К. болеет с 2008 г., когда дебютировал острый артрит правого коленного сустава. В течение года отмечены приступы моно- и олигоартрита коленных и голеностопных суставов с хорошим ответом на НПВП, выявлена гиперурикемия —

до 604 мкмоль/л, назначена терапия аллопурином — 300 мг/сут. Несмотря на достижение целевого уровня мочевой кислоты (менее 300 мкмоль/л), острые приступы артрита рецидивировали, отмечалось ускользание эффекта от НПВП. В 2013 г. при исследовании синовиальной жидкости выявлены кристаллы пирофосфата кальция и моноурата натрия, РГ и УЗИ показали признаки хондрокальциноза. С учетом стойкой нормоурикемии рецидивирующие артриты расценены как проявление БДПК. Таким образом у пациента имеет место сочетание 2 заболеваний — БДПК и подагры. Назначена терапия колхицином (1 мг/сут), однако артриты сохранялись. Комбинация НПВП и колхицина также оказалась недостаточно эффективной, в связи с чем в 2016 г. инициирована терапия метотрексатом в дозе 10 мг в нед. Отмечалась положительная динамика, однако в связи с повышением трансаминаз (более 3 норм) препарат отменили. После отмены метотрексата возобновлена терапия колхицином. Поскольку монотерапия колхицином неэффективна, к терапии добавлен гидроксихлорохин (200 мг/сут). Достигнуто улучшение при удовлетворительной переносимости терапии: купирование артритов, уменьшение частоты обострений.

Результаты. Пациентам с сочетанием 2 микрокристаллических заболеваний требуется подбор как уратоснижающей терапии, так и противовоспалительной, которая эффективна при подагре и БДПК. Актуально назначение колхицина в монотерапии, комбинации с НПВП или гидроксихлорохином. При тяжелом течении заболевания и хорошей переносимости терапии показано назначение метотрексата.

Заключение. При ведении пациентов с подагрой или БДПК важно помнить о возможности сочетания этих 2 заболеваний и учитывать это при подборе противовоспалительной терапии.

БОЛЕЗНЬ СТИЛЛА У ВЗРОСЛЫХ: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Е. С. Петрова¹, Н. В. Журавлева¹, А. В. Архипова²

¹Кафедра внутренних болезней медицинского факультета
ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет
им. И. Н. Ульянова», Чебоксары;

²БУ Чувашской Республики «Республиканская клиническая
больница» Минздрава Чувашской Республики, Чебоксары
e-mail: ekaterina1996.96@mail.ru

Цель работы — описать клинический поиск болезни Стилла и трудности в диагностике этого заболевания.

Материалы и методы. Пациент В., 28 лет, госпитализирован в ревматологическое отделение в декабре 2019 г. с жалобами на боли за грудиной, усиливающиеся при глубоком дыхании, перемене положения тела, одышку в горизонтальном положении, а также на боли (7–8 баллов по ВАШ) и ограничение движений

до 90° в плечевых суставах, повышение температуры тела до 38 °С. Болен в течение 2 нед, заболевание связывает с физическими перегрузками и переохлаждением. Лечился амбулаторно у терапевта с диагнозом ОРВИ. В связи с отсутствием эффекта от лечения направлен на консультацию к ревматологу. С целью верификации диагноза госпитализирован в стационар. При осмотре — состояние средней степени тяжести. Температура тела 38,5 °С. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. На коже конечностей и туловища розового цвета полиморфная пятнисто-папулезная сыпь. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД — 20 раз/мин. Сатурация кислородом — 95 %. При аускультации сердца — ритм правильный, тоны приглушены, ЧСС — 96 уд/мин., АД — 110/70 мм рт. ст. При пальпации живот мягкий, болезненность в левом подреберье, выступает нижний полюс селезенки на 1,5 см из-под края реберной дуги. Печень не увеличена. Симптом Пастернацкого отрицательный с двух сторон. Болезненное ограничение движений до 90° в плечевых суставах. В отделении у пациента сохранялось повышение температуры до 38,0–39,5 °С, с незначительным эффектом от приема НПВС. На пике температуры на кожных покровах туловища и конечностей появлялись обильные зудящие папулезные высыпания, которые исчезали после снижения температуры.

Результаты. Данные ОАК: нейтрофильный лейкоцитоз (лейкоциты — $12,5 \times 10^9$), СОЭ — до 50 мм/час; РФ, АЦЦП, иммуноблот, АНЦА — отрицательно. Данные УЗИ сердца: локальные нарушения сократимости ЛЖ. Незначительное количество жидкости в полости перикарда. Результаты УЗИ ОБП: диффузные изменения печени, спленомегалия. Данные ЭКГ: ритм синусовый, низкий вольтаж основных зубцов. Проведены фиброэзофагогастродуоденоскопия и фиброколоноскопия: патологии нет. Консультация лор-врача: пациент здоров. Выполнена стерильная пункция, осмотрен гематологом: данных за лимфопролиферативное заболевание нет. На основании клинических данных (лихорадка, полиартралгия, появление полиморфной папулезной сыпи на высоте температуры), лабораторных исследований (нейтрофильный лейкоцитоз), а также наличие серозитов (перикардит) и висцеральной патологии (спленомегалия) нами выставлен клинический диагноз: болезнь Стилла у взрослых, активность 3 с поражением суставов (артралгии), сердца (перикардит), кожи (папулезные высыпания). Пульс-терапия: циклофосфан (1000 мг №1) + метилпреднизолон (1000 мг в/в №3), преднизолон (60 мг/сут в таб.). Однако сохранялось повышение температуры тела до 39 °С в виде двойного пика за сутки. В связи с отсутствием эффекта начата терапия метотрексатом (15 мг/нед с эскалацией дозы до 20 мг/нед), а в последующем в связи с сохраняющейся активностью заболевания к лечению подключен инфликсимаб (200 мг в/в

капельно по схеме). В результате этого купированы все клинические и лабораторные симптомы. Отменены ГКС. Пациент продолжает базисную терапию инфликсимабом и метотрексатом, отмечается стойкая ремиссия заболевания.

Заключение. Проведенный клинический случай демонстрирует сложности, с которыми сталкивается ревматолог при постановке диагноза и при подборе базисной терапии. Необходимо помнить, что болезнь Стилла — это диагноз-исключение, требующий от врача вдумчивого отношения и клинического мышления, а также междисциплинарного взаимодействия врачей узких специальностей и ревматолога с целью проведения дифференциально-диагностического поиска.

ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ У ПАЦИЕНТКИ С СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ, ПЕРЕНЕСШЕЙ НОВУЮ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ

А.О. Плахова, Б.Б. Халмурадова, В.Н. Сороцкая

*Медицинский институт, ФГБОУ ВО «Тульский
государственный университет»
e-mail: angela.alieva.89@mail.ru*

Цель работы — представить клинический случай быстрого формирования цирроза печени у пациентки с ССД, перенесшей новую коронавирусную инфекцию.

Материалы и методы. Больная К., 1956 г.р., в ноябре 2020 г. госпитализирована в ревматологическое отделение с жалобами на увеличение в объеме живота, интенсивную одышку, пастозность голеней, посинение фаланг пальцев кистей. Считает себя больной с 2000 г., когда впервые установлен диагноз — ССД. Назначена терапия: метипред — 8 мг/сут, купренил — 250 мг 3 раза/сут, курантил — 75 мг 3 раза/сут. Взята на диспансерное наблюдение, на фоне лечения достигнуты улучшение и стабилизация состояния. В 2017 г. впервые отмечено повышение уровня АСТ — 59,93 Ед/л, АЛТ — 47,29 Ед/л. Данные УЗИ ОБП (2017–2019 гг.): гепатоспленомегалия, жировой гепатоз.

В сентябре 2020 г. стационарное лечение в инфекционном отделении с диагнозом «новая коронавирусная инфекция COVID-19 (лабораторно подтвержденная), среднетяжелое течение». Данные: 2-сторонняя полисегментарная пневмония (КТЗ); дыхательная недостаточность I степени. Проводилось лечение: гидроксихлорохин, азитромицин, цефтриаксон, омепразол, гепарин. Отмечалось незначительное повышение трансаминаз: АСТ — 41,5 Ед/л, АЛТ — 28,1 Ед/л. Выписана с улучшением. Через 2 нед после выписки экстренная госпитализация в хирургическое отделение с жалобами на рвоту с примесью крови. При обследовании впервые установлен диагноз: цирроз печени неуточненного генеза, декомпенсация (класс С по Чайлд–Пью). Осложнения: портальная гипертензия, асцит, кровотечение из варикозно-расширенных вен

пищевода. Проведена гемостатическая и заместительная терапия, лапароцентез — эвакуировано 10 л жидкости. Выписана с улучшением.

Основной диагноз:

- 1) ССД, хроническое течение, с поражением суставов, кожи и сосудов (гиперпигментация кожи, склеродактилия, маскообразность лица, «кисетный» рот, телеангиоэктазии, синдром Рейно, сетчатое ливедо, ангионекрозы), синдромом Шегрена, иммунологическими изменениями (АТ Scl-70+++, АТ Ro52+), острым гепатитом с трансформацией в цирроз печени;
- 2) новая коронавирусная инфекция (вирус SARS-CoV-2), вызывающая COVID-19 (ПЦР-верификация), среднетяжелое течение, 2-сторонняя полисегментарная пневмония (КТЗ), дыхательная недостаточность I степени.

Результаты. При осмотре: состояние средней тяжести, сознание ясное, удовлетворительное питание. Кожные покровы обычной окраски, «кисетный» рот, маскообразность лица. Телеангиоэктазии на коже лица. Ротовая апертура — 3,6 см. Кожный счет — 24 балла. Дигитальные язвы в области I, II, V дистальных фаланг правой кисти. Движения в суставах в полном объеме, безболезненны. Неврологический статус без особенностей. Дыхание ослабленное, хрипов нет, ЧДД — 18 раз/мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС — 70 уд/мин, АД — 130/70 мм рт. ст. Живот мягкий, умеренно увеличен за счет асцита. Печень выступает из-под реберной дуги на 3 см, пальпация затруднена. Симптом поколачивания отрицательный. Дизурии нет. Данные ОАК: лейкоциты — $5,4 \times 10^9$ /л, эритроциты — $4,29 \times 10^{12}$ /л, Hb — 113 г/л, тромбоциты — 242×10^9 /л, СОЭ — 24 мм/ч. Биохимический анализ крови: билирубин непрямой — 13,5 мкмоль/л, билирубин общий — 32,5 мкмоль/л, общий белок — 69 г/л, АСТ — 59,5 МЕ/л, АЛТ — 80,3 МЕ/л, ALP — 261 МЕ/л, ГГТ — 167,8 МЕ/л, СРБ — 9,5 мг/л. Данные РКТ ОГК: КТ-картина интерстициальных изменений обоих легких. Результаты эзофагогастродуоденоскопии: хронический эзофагит; варикозно-расширенные вены пищевода III степени. Данные РКТ ОБП: КТ-картина цирроза печени, умеренная гепатоспленомегалия, асцит. Консультация гастроэнтеролога: цирроз печени смешанного генеза, декомпенсация (класс С по Чайлд–Пью), портальная гипертензия, состояние после желудочно-кишечного кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода. Проведено комплексное лечение, пациентка выписана с улучшением под наблюдением ревматолога, гастроэнтеролога.

Заключение. Таким образом, у пациентки с ССД на 20-м году наблюдения впервые отмечается развитие поражения печени по типу острого гепатита с трансформацией в цирроз печени, осложнившийся кровотечением из варикозно-расширенных вен пищевода. Давность поражения печени не ясна, ранее за время

диспансерного наблюдения выявлялись гепатомегалия (УЗИ), незначительное повышение трансаминаз. Быстрая манифестация цирроза печени после перенесенной коронавирусной инфекции позволяет рассматривать вирус COVID-19 как инициирующий фактор, активизирующий аутоиммунные процессы, приводящие к развитию органных поражений.

ПОЛИМИОЗИТ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Т.Н. Саванели¹, Е.А. Тузова¹, М.С. Генджалиева²,
Д.Ш. Гимбатова³

¹Кафедра госпитальной терапии №1 лечебного факультета
ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, Москва;

²Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета
ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Минздрава России, Москва;

³ГБУЗ «Городская клиническая больница №15 им.
О.М. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы»
e-mail: savaneli29@gmail.com

Цель работы — отразить, насколько длительным может быть диагностический поиск при полимиозите в амбулаторно-поликлинических условиях, на примере из практики врача-ревматолога.

Материалы и методы. Пациентка М., 34 лет, поступила в 22-е ревматологическое отделение ГКБ №15 им. О.М. Филатова с жалобами на сухой кашель, повышение температуры тела до 38,0 °С, скованность в суставах кистей, выраженную слабость, одышку. Считает себя больной с мая 2019 г., когда стала отмечать боль и скованность в шейном отделе позвоночника и плечевых суставах. Лечилась симптоматически без эффекта. В июне 2019 г. присоединились боль, отечность и скованность в суставах кистей. Отмечены (с 15.06.2019) отечность, онемение и изменение цвета пальцев кистей. На фоне ухудшения состояния вызвала СМП, поставлен диагноз «остеохондроз», назначено местное лечение, но без эффекта. После этого дважды обращалась в поликлинику по месту жительства: в первый раз при обследовании выявлены тромбоцитопения ($140 \times 10^9/\text{л}$), спленомегалия, назначен мовалис. Во второй раз выявлены Rg-признаки остеоартроза, назначен 2-недельный курс мелоксикама. В конце июля 2019 г. больная стала отмечать нарастание слабости, шелушение кожи и появление «язвочек» в области концевых фаланг пальцев кисти, боль в левом подреберье, повышение температуры до 38 °С. По результатам обследования (июль 2019 г.): Rg кистей выявил артроз лучезапястных суставов, мелких суставов кистей; Rg ОГК — бронхопневмонию; КТ ОГК — усиление легочного рисунка в области базальных отделов легких, участки уплотнения, увеличенные лимфатические узлы в обеих аксиллярных областях (размеры до 6 мм), гипозоженное образование в правой доле щитовидной

железы. С первичным диагнозом «пневмония» больная доставлена СМП в ГКБ №15 им. О.М. Филатова, госпитализирована в 23-е терапевтическое отделение. Проконсультирована ревматологом, переведена в 22-е ревматологическое отделение для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

Результаты. При поступлении состояние средней тяжести, положение вынужденное. Выраженная боль во всех группах мышц. Мышечная сила: ВК — 8, НК — 5 баллов. Скованность движения, боль в плечевых, локтевых, лучезапястных, коленных голеностопных суставах, мелкие суставы кистей припухшие, болезненные при пальпации, симптом поперечного сжатия кистей и стоп положительный, рука «механика». Данные клинических исследований показали следующие отклонения: Leu — $10,6 \times 10^9/\text{л}$, ALT — 376 Ед/л, AST — 184 Ед/л, СРК — 3310 Ед/л, LDH — 1599 Ед/л. Выявлены Rg-признаки артроза коленных суставов, пястно-фаланговых суставов кистей. Учитывая характерную клиническую картину, проведено иммунологическое исследование и обнаружены антитела к Jo-1. Выставлен основной диагноз: полимиозит, антисинтетазный синдром (конституциональные нарушения, рука механика, артриты, проксимальная мышечная слабость, интерстициальное поражение легких, повышение СРК, ALT и AST, первично-мышечная иммунологическая активность (АТ к Jo-1 +++)). Сопутствующий диагноз: нетоксичный многоузловой зоб, диффузная кистозная мастопатия, кисты обеих молочных желез, фиброаденома левой молочной железы. В связи с тяжестью заболевания, развитием интерстициального фиброза легких, больной назначена терапия ГКС и циклофосфамидом с положительным эффектом. На момент выписки (22.08.2019) у пациентки отмечаются улучшение самочувствия, снижение выраженности болевого синдрома и скованности в суставах, уменьшение одышки, нормализация лабораторных показателей.

Заключение. Своевременная постановка диагноза «полимиозит» зачастую представляет большую трудность. Сложности в установлении диагноза связаны с полиморфностью клинической картины. Пациенты обращаются к разным специалистам в зависимости от доминирующих симптомов, получают симптоматическое лечение без постановки правильного диагноза и улучшения своего состояния. Приведенный клинический случай — яркий пример, так как дебютом заболевания стали мышечная боль, ассоциированная с проявлением остеохондроза, и симптомы дыхательной недостаточности, диагностированные как пневмония. До установления правильного диагноза прошло 2,5 мес, что говорит о необходимости тщательного дифференциально-диагностического поиска еще на поликлиническом уровне.

ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ПРАКТИКЕ РЕВМАТОЛОГА

К.Н. Сафарова, Е.В. Волошинова

*Кафедра госпитальной терапии лечебного факультета
ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский
университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России
e-mail: kn.safarova@yandex.ru*

Цель работы — описание клинического случая полицитемии, послужившего причиной сложного диагностического поиска.

Материалы и методы. Пациент Л., 59 лет, госпитализирован в ревматологическое отделение ГУЗ «Областная клиническая больница» г. Саратова в октябре 2019 г. с жалобами на слабость в ногах, сонливость, шаткость походки, головокружение, кожный зуд после водных процедур, наличие отеков ног, геморрагических высыпаний на коже нижних конечностей, местами с образованием язвочек, жжение в стопах, голенях до уровня нижней трети. В феврале 2018 г. больной отметил утяжеление артериальной гипертензии с максимальным подъемом АД до 170 и 100 мм рт. ст., выявлена протеинурия более 3,0 г/сут, повышение креатинина крови. Наблюдался у нефролога с диагнозом «хронический гломерулонефрит, латентная форма, ХБП стадия С3». В октябре 2018 г. визит-контроль, выявлено: Нб крови — 149 г/л, тромбоциты — 583×10^9 /л, лейкоциты — $27,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы — до 17 %, креатинин крови — 140 мкмоль/л, моче-вая кислота — 509 мкмоль/л. Рекомендована консультация гематолога. В это же время в связи с развитием артрита I плюснефалангового сустава ревматологом установлен диагноз «подагра, подагрический артрит», назначался преднизолон (30 мг/сут) с положительным эффектом. В феврале 2019 г. больной проконсультирован в клинике гематологии, с учетом данных генетического исследования установлен диагноз: хроническое миелопролиферативное заболевание, JAK2-положительное (истинная полицитемия, эритремия, болезнь Вакеза). Назначена патогенетическая цитостатическая терапия. В марте 2019 г. отмечена повторная атака острого артрита I плюснефалангового сустава. Осенью 2019 г. — появление обильных геморрагических высыпаний на коже голеней, склонных к слиянию, с образованием пузырей до 1 см, боли и припухание голеностопных суставов. Больной повторно проконсультирован ревматологом, выставлен диагноз: геморрагический васкулит, кожно-суставная, почечная форма. В связи с усилением болей и припуханием голеностопных суставов, отеками ног, слабостью в ногах, сохранением высыпаний с изъязвлениями на голенях госпитализирован в ревматологическое отделение ОКБ.

Результаты. При объективном осмотре отмечались симптомы, характерные для истинной полицитемии: положительный симптом Купермана, гиперемия конъюнктивы, эритромелалгия, геморрагические высыпа-

ния на голенях. При дополнительном исследовании выявлен панцитоз в периферической крови, повышенные креатинина крови — до 199 мкмоль/л, моче-вой кислоты — до 621 мкмоль/л, изменения в коагулограмме (гиперкоагуляция). Маркеры аутоиммунных заболеваний отрицательные. Проведен консилиум в составе врачей-ревматологов и нефрологов. Решение консилиума: «Учитывая хронологически одновременное появление изменений в анализах мочи, полицитемии, нарушения функции почек, имеется несомненная патогенетическая связь между заболеванием крови и поражением почек. Нарушение функции почек обусловлено вероятнее всего гиперурикемией в рамках гематологического заболевания. Верификация нефропатии возможна только при морфологическом исследовании почечного биоптата. Однако из-за опасности геморрагических осложнений, свойственных полицитемии, от проведения нефробиопсии воздержаться. Убедительных данных за васкулит как системное заболевание у пациента нет».

Заключение. Особенности данного клинического наблюдения — развитие симптомов поражения почек в дебюте гематологического заболевания и присоединение в дальнейшем клинической симптоматики, свойственной ревматическим заболеваниям, в частности геморрагическому васкулиту. Трудности диагностики обусловлены сочетанием имевшейся почечной патологии, которая исходно трактовалась как гломерулонефрит, и появлением кожных геморрагических высыпаний. Наличие у пациента верифицированного гемобластоza не было должным образом оценено. Причины острого подагрического артрита как проявление возможной вторичной подагры ревматологом также не были рассмотрены. Представлены трудности диагностики нефропатии в рамках гематологического заболевания, обусловленные в том числе его редкой встречаемостью (истинная полицитемия — редкая форма клонального миелопролиферативного заболевания). Диагностика редких болезней требует от врача знаний, далеко выходящих за пределы собственной специальности.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У МУЖЧИНЫ СРЕДНЕГО ВОЗРАСТА

**А.С. Синяева¹, О.В. Дашкевич²,
Е.В. Красильникова¹**

*¹ГБУ Рязанской области «Городская клиническая
поликлиника № 6», Рязань;*

*²кафедра поликлинической терапии и профилактической
медицины ФГБОУ ВО «Рязанский государственный
медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»
Минздрава России
e-mail: aprel4@live.ru*

Цель работы — описать случай поздней диагностики СКВ у мужчины среднего возраста.

Материалы и методы. Пациент К., 48 лет, в сентябре 2016 г. обратился в ГКП № 6 г. Рязани с жалобами на боли, припухлость и ограничение движений в проксимальных межфаланговых суставах кистей рук, лучезапястных, коленных, голеностопных, плюснефаланговых суставах после перенесенной ОРВИ. При обследовании выявлено: СОЭ — 52 мм/ч, СРБ — 181 г/л, РФ — 304 МЕ/л, АЦЦП — менее 0,5 Ед/мл. На РГ кистей рук и стоп ног виден околоуставной остеопороз. Предварительный диагноз: ревматоидный артрит, серопозитивный, очень ранняя стадия, неэрозивный, рентгенологическая стадия I, активность — 3, АЦЦП (—), ФНС II степени, ФК — 2. Назначена базисная терапия — метотрексат (10 мг/нед); курсовая терапия — метилпреднизолон (8 мг/сут) с постепенной отменой. На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика — клиническая и лабораторная. Последующее ухудшение состояния произошло в мае 2017 г., когда дополнительно появились боли и ограничение движений в ранее не задействованных суставах (плечевых и локтевых). В связи с ухудшением состояния произведены изменения в терапии: увеличение дозы метотрексата (до 15 мг/сут), метилпреднизолона (до 20 мг/сут) с постепенным снижением дозы. Эффект умеренный. В августе 2018 г. появилась выраженная общая слабость, одышка при минимальной физической нагрузке, боль и скованность в выше перечисленных группах суставов, стойкий субфебрилитет, снижение массы тела на 10 кг за 2 мес, деформация кистей рук, очаговая гиперемия на лице и верхней части груди, жалобы на ощущение «песка» и сухости в глазах. Диагностический поиск проводился в ревматологическом отделении ГКБ № 5 (Рязань) и НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой (Москва).

Результаты. При обследовании выявлены: тяжелая нормохромная нормоцитарная анемия (Hb — 58 г/л), лейкопения — $1,3 \times 10^9$ /л, тромбоцитопения — 93×10^9 /л. Результаты иммунологических исследований: АНА — 18,0 отн. ед.; антитела к 2-спиральной ДНК (dsDNA) Ig — 37,0 МЕ/мл; прямая проба Кумбса — положительная; антитела к экстрагируемым ядерным антигенам (АТ-RNP-70) — 36,0 отн. ед.; антитела к цитоплазматическому антигену (Анти-Ro-/SS-A) — более 200 Ед/мл; антитела к белку, связанному с РНК-полимеразой-3 (Анти-La/SS-B) — 48,7 Ед/мл. При осмотре: ульнарная девиация пястнофаланговых суставов, атрофия межостных мышц. Спирограмма: obstructивно-рестриктивные изменения, умеренное снижение жизненной емкости легких. На КТ ОГК признаки буллезной эмфиземы, адгезивного плеврита, фиброзирующего альвеолита. По результатам сиалографии: паренхиматозный сиалоаденит. На основании клинической картины, иммунологических и биохимических результатов обследования установлен диагноз: СКВ, хроническое течение, активность высокая (SELENA/SLEDAI — 8 баллов), с поражением

кожи (эритема), суставов (артралгии, кисть Жакку), мышц (миалгии), легких (адгезивный плеврит, фиброзирующий альвеолит), гематологическими нарушениями (Кумбс-позитивная анемия, лейкопения, тромбоцитопения), иммунологическими нарушениями (а-нДНК+, АНФ+); синдром Шегрена; паренхиматозный сиалоаденит, иммунологические нарушения (анти-Ro/SS-A, анти-La/SS-B, РФ+, АНФ+). Учитывая прогрессирующее течение, высокую клиническую и иммунологическую активность, проведена терапия ГИБП: ритуксимаб (1000 мг), рекомендованная кратность — 1 раз в 6 мес. На фоне проведенного лечения отмечены уменьшение болевого синдрома, одышки, регресс суставного синдрома, утренней скованности на протяжении до 15–20 мин. На амбулаторном этапе лечения больной получает преднизолон (35 мг/сут) с постепенной отменой, микофенолата мофетил (по 1000 мг 2 раза/сут), гидроксихлорохин (200 мг/сут), препараты кальция и витамина D.

Заключение. Наблюдение демонстрирует факт поздней (спустя 2 года) диагностики СКВ по причине изолированного суставного синдрома в дебюте заболевания. Первоначально суставной синдром трактовался как РА, расширенное иммунологическое исследование не проводилось. Также особенность рассмотренного случая — отсутствие типичного для СКВ поражения почек, ЦНС, синдрома Рейно, начало заболевания в среднем возрасте.

ТЯЖЕЛАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ В РЕАЛЬНОЙ ПРАКТИКЕ

И.С. Скопец¹, Н.Н. Везикова¹, А.Н. Малыгин²,
О.В. Игнатенко²

¹Кафедра госпитальной терапии ФГБОУ
ВО «Петрозаводский государственный университет»;

²ГБУЗ Республики Карелия «Республиканская больница
им. В.А. Баранова», Петрозаводск
e-mail: inga.skopets@gmail.com

Цель работы — продемонстрировать сложности диагностики и лечения тяжелой сердечной недостаточности на различных этапах в реальной клинической практике.

Материалы и методы. Представлен клинический случай развития тяжелой сердечной недостаточности на фоне хронического активного лимфоцитарного миокардита у молодой женщины. Обсуждены вопросы поэтапной диагностики и лечения впервые выявленной тяжелой хронической сердечной недостаточности.

Результаты. Пациентка, 25 лет (1994 г.р.), госпитализирована в кардиологическое отделение Республиканской больницы им. В.А. Баранова (25.09.2020). Из анамнеза известно, что наследственность по ранним ССЗ не отягощена, больная курит, индекс курения —

3 (пачка/лет), алкоголем не злоупотребляет. Указаний на артериальную гипертензию нет, привычный уровень АД – 90/60 мм рт. ст. Переносимость физических нагрузок сохранена. По данным ЭхоКС в 2010 г., систолическая функция не нарушена, ФВ – 65,8 %, пролапс МК с минимальной МР. В августе 2020 г. перенесла кишечную инфекцию (лечилась амбулаторно). Через 2 нед отметила появление одышки при ходьбе, отеков ног. Больной выполнена РГ ОГК (07.09.2020), по результатам которой выявлены 2-сторонний гидроторакс, кардиомегалия, в связи с чем пациентка госпитализирована в ЦРБ. Данные ЭхоКС (08.09.2020): снижение ФВ ЛЖ (42,8 %), дилатация всех камер сердца, диффузный гипокинез миокарда, миксоматозная дегенерация створок МК, МР 2-й ст., ТР 2–1 ст., повышение СДЛА (55 мм рт. ст.), жидкость в полости перикарда (расхождение листков перикарда до 18 мм). данные СМ ЭКГ: зарегистрирована частая одиночная полиморфная ЖЭС (7693 за сут, в среднем 327 за ч), парная полиморфная ЖЭС (15 за сут), 2 пароксизма неустойчивой желудочковой тахикардии, транзиторная АВ блокада I степени. Проводилась терапия фуросемидом 80–40 мг в/в, спиронолактоном 150 мг, триметазидином, преднизолоном в/в, периндоприлом 2 мг, кордароном, метопрололом 12,5 мг. На фоне лечения достигнуто клиническое улучшение в виде регресса одышки, отеков. Для дальнейшего обследования и лечения пациентка переведена в Республиканскую больницу им. В.А. Баранова (25.09.2020). При контроле ЭхоКС выявлена выраженная дилатация левых отделов сердца, (КСР ЛЖ 65 мм, КДР ЛЖ 73 мм, КСО 180 мл, КДО 217 мл, ЛП 57 × 65 мм), умеренная правых, резкое снижение глобальной сократительной способности миокарда ЛЖ (ФВ 17 %), диффузный гипокинез миокарда ЛЖ, дисфункция папиллярных мышц ЛЖ, МР 3-й ст., 2-струйная, ТР 2-й ст., СДЛА 55 мм рт. ст., резкое снижение глобальной продольной систолическая деформация ЛЖ (GLS 4 %), рестриктивный тип диастолической дисфункции ЛЖ. В полости перикарда незначительное количество жидкости (сепарация листков перикарда 4–5 мм), феномен спонтанного эхо-контрастирования. У пациентки диагностирована хроническая сердечная недостаточность 2Б стадии, ФК – 3, вероятно, на фоне дилатационной кардиомиопатии. Лабораторно трансаминазы, электролиты, креатинин, тропонин, КФК МВ, миоглобин в пределах нормы. NT-pro BNP значительно повышен (7587,5 пг/мл). Лабораторных признаков системной воспалительной реакции не выявлено. Проводимая терапия: метопролола сукцинат 12,5–25 мг/сут, амиодарон 200 мг/сут, аписабан 2,5 мг 2 раза/сут, торасемид 10 мг/сут, спиронолактон 25–50 мг/сут, юпериио 50 мг 2 раза/сут. С целью уточнения причины ДКМП пациентка направлена для дообследования в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», где выполнена биопсия миокарда, по результатам которой верифицирован хронический активный

лимфоцитарный миокардит. Начата терапия мофетила микофеналатом (по 500 мг 2 раза/сут), преднизолоном (50 мг/сут). Пациентка выписана на амбулаторный этап для дальнейшего лечения. При контроле ЭхоКС в декабре 2020 г. отмечается увеличение глобальной сократительной способности миокарда (ФВ ЛЖ 35 %). Клинически состояние пациентки стабильное, проявления хронической сердечной недостаточности в пределах 1 ФК (тест 6-минутной ходьбы, 510 м).

Заключение. Представлен клинический случай лимфоцитарного миокардита тяжелого течения, осложнившегося развитием хронической сердечной недостаточности – 2Б стадия, ФК – 3, двусторонним гидротораксом, гидроперикардом, нарушениями сердечного ритма (одиночная, парная ЖЭС, пароксизмы неустойчивой ЖТ). Обсуждены сложности диагностики на различных этапах ведения пациентки в реальной клинической практике, а также медикаментозная терапия.

ОТДАЛЕННЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ COVID-19 У ПАЦИЕНТОВ С РЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

М.Д. Супрун¹, В.В. Бабак¹, М.Ф. Бекетова²

¹ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва;

²факультет фундаментальной медицины

ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова»

e-mail: suprunmar131@mail.ru

Цель работы – оценить у пациентов с ревматическими заболеваниями отдаленные последствия перенесенной коронавирусной инфекции.

Материалы и методы. Проведен опрос по телефону (или онлайн) пациентов с ревматическими заболеваниями, перенесших COVID-19, для выявления поражения легких и других органов через 40 дней и более после коронавирусной инфекции. При необходимости проводили дополнительное обследование. Критерий включения – подтверждение лабораторными методами COVID-19 и/или госпитализация в коронавирусный стационар. Из 45 опрошенных пациентов 22 страдали АНЦА-ассоциированным системным васкулитом, 10 – ССД, 5 – РА, 6 – остеоартритом, 1 – СКВ, 1 – гигантоклеточным артериитом.

Результаты. Отдаленные осложнения COVID-19 через 40 и более дней выявлены у 3 пациентов. Во всех случаях исключены другие инфекции, отсутствовала активность основного заболевания.

Случай 1. Пациентка, 59 лет, с ГПА, получавшая анти-В клеточную терапию ритуксимабом (последнее введение за 35 дней до COVID-19) и метипредом. COVID-19 протекал с субфебрильной лихорадкой, диареей, двусторонней пневмонией (на КТ объем поражения легких 25 %), снижением SpO₂ до 94 %, умеренной воспалительной активностью (СРБ 28 мг/л).

Лечение включало антибиотики широкого спектра, антикоагулянты, повышение дозы метилпреднизолона (8 мг/сут, с последующим снижением). Выздоровление подтверждено полным регрессом изменений в легких (по данным КТ), нормализацией уровня СРБ. Через 60 дней после начала COVID-19 на фоне монотерапии метилпреднизолоном (4 мг/сут) развились выраженные распространенные прогрессирующие кожные изменения в виде токсидермии, что потребовало лечения высокими дозами метилпреднизолона в/в и внутрь (24 мг/сут), с выздоровлением.

Случай 2. Пациентка, 69 лет, с ГПА, получавшая монотерапию ритуксимабом (за 95 дней до COVID-19 последнее введение). COVID-19 характеризовался тяжелым течением с лихорадкой, развитием двусторонней пневмонии (более 75 % поражения), SpO_2 — 70 %, СРБ — 63 мг/л. Проводилась терапия ингибитором интерлейкина-6, высокими дозами метилпреднизолона (с последующей быстрой отменой), антикоагулянтами, антибиотиками широкого спектра. В результате лечения отмечено улучшение состояния пациентки, нормализация СРБ. Спустя 90 дней после начала заболевания, по данным КТ, сохраняются двусторонние интерстициальные изменения в легких с 75 % поражения.

Случай 3. Пациентка, 37 лет, с эозинофильным ГПА, получавшая терапию ритуксимабом (последнее введение за 307 дней до COVID-19) и метипредом. COVID-19 протекал тяжело с субтотальным двусторонним поражением легких (80 % поражения), осложнился бактериальной пневмонией с двусторонним гидротораксом, развитием септического шока. Несмотря на поликомпонентную антибактериальную и противогрибковую терапию, антикоагулянты, повышение дозы МП, анальгетики, сохранялась лихорадка, при КТ наблюдались разнонаправленные изменения в легких с регрессом выявляемых ранее инфильтратов и ярко выраженной отрицательной динамикой в виде изменений по типу матового стекла (80 % объема легких). Через 40 дней доза метилпреднизолона повышена до 24 мг/сут, отменены антибиотики и анальгетики, в результате нормализовалась температура, достигнута положительная динамика КТ легких (интерстициальные изменения с поражением 10 % объема слева, 25 % — справа), СРБ — 8 мг/л.

Заключение. В соответствии с современными представлениями, в основе COVID-19 тяжелого течения лежат иммунные нарушения с развитием окклюзивной микроангиопатии (иммунотромбоз) в легких и других органах, с высокой воспалительной активностью. Можно обсуждать синергизм патологических механизмов COVID-19 и иммуновоспалительных ревматических заболеваний, что может способствовать развитию отдаленных последствий COVID-19. Во всех 3 описанных случаях поздние осложнения развились у пациентов с АНЦА-ассоциированным васкулитом, характе-

ризующимся поражением мелких сосудов. Вместе с тем, у пациентки с эозинофильным ГПА нельзя исключить развитие гиперсенситивного пневмонита, учитывая полипрагмазию (анальгетики, антибиотики, противогрибковые препараты). Очевидно, что пациенты с ревматическими заболеваниями, перенесшие COVID-19, требуют длительного подробного мониторинга.

БОЛЕЗНЬ ШЕГРЕНА И ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ: ЧЕГО ОПАСАТЬСЯ?

М.Г. Татарян¹, Е.Р. Соловьева¹, М.С. Джаури²,
Д.Ш. Гимбатова³

¹Кафедра госпитальной терапии №1 лечебного факультета
ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»

Минздрава России, Москва;

²кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова
лечебного факультета ФГАОУ ВО «Российский
национальный исследовательский медицинский
университет им. Н.И. Пирогова»

Минздрава России, Москва;

³ГБУЗ «Городская клиническая больница №15
им. О.М. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы»
e-mail: 345t99@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай пациентки с болезнью Шегрена и генерализованной лимфаденопатией.

Материалы и методы. Пациентка С., 24 лет, госпитализирована в ревматологическое отделение ГКБ №15 им. О.М. Филатова (05.12.2019) с целью уточнения диагноза и подбора терапии. Предъявляет жалобы на: сухость глаз и во рту неопределенной давности, использование искусственных слез чаще 3 раз в день; боли в коленных и голеностопных суставах ноющего характера, усиливающиеся к вечеру, купирующиеся приемом НПВП; эпизод эритематозных высыпаний в области голеней (возможно, после инсоляции), прошел самостоятельно через 2 мес; эритематозные высыпания на ладонях, периодически становящиеся интенсивной окраски и болезненными. Данные обследования осенью 2019 г.: положительный АНФ с ядерным крапчатым свечением, антитела к SSA/Ro и SSB/La, высокий титр РФ и IgG. ANA — отрицательные. В анамнезе жизни: эпизоды генерализованной лимфаденопатии во время инфекционных заболеваний, частые гаймориты. При осмотре суставы безболезненны, экссудативно-воспалительных изменений нет; эритематозные пятна на ладонях; лимфатические узлы не пальпируются.

Результаты. Данные ОАК при поступлении отклонений не показали. Биохимический анализ крови: повышены РФ (136,6 МЕ/мл) и креатинин (125 мкмоль/л; СКФ по СКД-EPI 51,83 мл/мин/1,73 м²). Увеличена суточная экскреция белка с мочой (0,23 г/сут). Высокий титр IgG (5945,13 мг/дл), гипергаммаглобулинемия

(34,00 г/л). Данные РГ суставов кисти, стопы и коленных суставов: полиостеоартроз мелких суставов обеих кистей справа; *hallux valgus* II степени и начальный артроз первых плюстно-фаланговых суставов обеих стоп; артроз обоих коленных суставов I степени. УЗИ ОБП и почек: неспецифические изменения печени, пневматоз кишечника. Синдром гиперэхогенных пирамид (врожденная губчатая почка либо приобретенное изменение). Консультация офтальмолога: тест Ширмера: OD 8–15–7, OS 4–8–4; проба Норна: 7 сек ОУ; тест с флюоресцеином: окрашивание эпителия роговицы справа в нижне-внутреннем квадранте. Заключение офтальмолога: сухой кератоконъюнктивит, гиполакримия II степени. Сиалография: хронический сиалоаденит. КТ ОГК: в легких патологии нет, незначительное количество жидкости в полости перикарда. Спирометрия: нарушений вентиляционной функции легких нет. В связи с повышенным риском развития неходжкинской лимфомы у больных с болезнью Шегрена и наличием эпизодов лимфаденопатии в анамнезе проведено УЗИ лимфатических узлов, выявившее признаки регионарной лимфаденопатии (шейной — до 13,0 × 4,0 мм, подмышечной — 15,0 × 6,0 мм справа и 22,0 × 8,0 слева, паховой — 21,0 × 4,0 мм справа и 22,0 × 6,0 слева). Однако лимфаденопатия возможна и в рамках системного заболевания, поэтому рекомендована консультация гематолога. Проводилась дифференциальная диагностика с СКВ (недостаточно классификационных критериев — только фотосенсибилизация и изменения в почках, которые, вероятно, имеют врожденный генез) и ассоциированным с IgG4 системным заболеванием (нет поражения поджелудочной железы и билиарного тракта, флебита и фибросклероза других органов). Пациентка выписана с диагнозом: болезнь Шегрена, подострое течение, с поражением глаз (сухой кератоконъюнктивит, гиполакримия II степени), околоушных желез (двусторонний рецидивирующий паренхиматозный паротит, хронический сиалоаденит), кожи (рецидивирующая пурпура). Сопутствующие заболевания: двусторонний гонартроз I степени; аномалия развития почек (врожденная губчатая почка); ХБП — С3А1 (СКД-EPI 51,83 мл/мин/1,73 м²). Кроме консультации гематолога при выписке рекомендованы: обследование у нефролога с целью определения генеза повреждения почек; препараты, модифицирующие воспалительные процессы (гидроксихлорохин 200 мг 2 раза/день); препараты искусственной слезы, ополаскиватели для полости рта. Дальнейшая консультация гематолога и иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови окончательно опровергли данные об онкопатологии системы крови.

Заключение. У пациентов с болезнью Шегрена необходимо помнить об ее ассоциации с лимфопролиферативными заболеваниями. В настоящий момент онкопатология у больной отсутствует, но нет уверенности, что она не возникнет через некоторое время.

Нужно иметь в виду, что развитию лимфомы может предшествовать моноклональная гаммапатия. Настоятельно в отношении лимфомы должны: отсутствие выявлявшихся ранее РФ и моноклональной гаммапатии, появление гипогаммаглобулинемии. К клиническим признакам избыточной лимфопролиферации относятся: лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, инфильтраты в легких, лейкопения и пурпура.

ТРУДНОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ПСОРИАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ: ОСОБЕННОСТИ ВЫБОРА БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ НА ФОНЕ ЛЕКАРСТВЕННОГО ГЕПАТИТА

П.О. Тремаскина

ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва
e-mail: polinatrem@yandex.ru

Цель работы — описать особенности выбора ГИБП, а также трудности ведения их пациенту с псориатическим артритом (ПсА) и лекарственным гепатитом.

Материалы и методы. Больной А., 35 лет, псориатическое поражение кожи и ногтей пластин с 23 лет, суставной синдром дебютировал в 2011 г. с болей в голеностопных и тазобедренных суставах, артритов мелких суставов стоп. В 2012 г. присоединились боли воспалительного ритма в позвоночнике. В ходе обследования выявлены множественные энтезопатии, двусторонний коксит, двусторонний сакроилеит III стадии (по Келлгрону), в мае 2012 г. установлен диагноз ПсА (индекс активности ПсА DAPSA 51 — высокая активность, BASDAI 6,8, оценка кожного псориаза — BSA 90 %, PASI — 32), начато лечение метотрексатом — 20 мг/нед п/к. Каждые 3 мес проходил стандартное ревматологическое обследование с контролем клинико-лабораторной активности. В связи с недостаточным эффектом метотрексата на 12-м месяце лечения назначена комбинация базисной противовоспалительной терапии (БПВП) и ГИБП — адалимумаб 40 мг 1 раз в 2 нед. После 1-й инъекции адалимумаба отмечено повышение АЛТ до 130 Ед/л, АСТ 68 Ед/л. Назначены гепатопротекторы — без эффекта. Эластометрия печени: начальные признаки фиброза стадия F1 по шкале Metavir, признаки стеатоза. Установлен диагноз: токсический гепатит; гепатомегалия; жировой гепатоз. С июня 2013 г. в течение 3 мес без терапии, ферменты печени практически нормализовались (АЛТ — 57,6, АСТ — 39,8 Ед/л). Учитывая высокую активность заболевания, в сентябре 2013 г. назначен цертолизумаб пэгол 200 мг п/к 1 раз в 2 нед в течение 3 мес. Отмечен хороший эффект, купированы боли в суставах и позвоночнике (DAPSA — 11,24, низкая активность ПсА, BASDAI — 2,9), улучшение кожного псориаза (BSA — 68 %, PASI — 38), однако повышение АЛТ более 3 норм. В связи с развитием лекарственного гепатита БПВП и ГИБП отменены, пациент принимал диклофенак 200 мг/сут, гепатопротекторы.

Результаты. В период 2015–2019 гг. больной не наблюдался. Самостоятельно возобновил прием метотрексата (15 мг/нед) с 2016 г., соблюдал строгую диету, печеночные ферменты сохранялись в пределах нормы на протяжении всего времени. Но отмечалась отрицательная динамика (клиническая и рентгенологическая): нарастание ограничения движений во всех отделах позвоночника с отсутствием движений в шейном отделе, деструктивный полиартрит суставов кистей и стоп. На визите (23.08.2019) проводилась клинико-инструментальная оценка состояния больного: ЧБС – 5, ЧПС – 0, оценка заболевания пациентом – 50, оценка боли – 45, СРБ – 48 мг/л, DAPSA – 20 баллов, умеренная активность ПсА, BASDAI – 4,2, BSA – 70 %. Данные РФ: множественные эрозии кистей и стоп, сакроилеит IV стадии 2-сторонний.

Заключение. В течение всего срока наблюдения заболевание характеризуется неуклонным прогрессированием и высокой активностью, деструкцией и развитием функциональных нарушений позвоночника и суставов. Необходимое усиление терапии применением ГИБП осложнилось развитием лекарственного гепатита. Однако в настоящее время есть необходимость продолжения лечения биологическими препаратами, ввиду наличия у пациента тяжелого псориаза, активного сакроилеита. Планируется смена группы ГИБП. Обсуждается вопрос назначения ингибиторов интерлейкина, а именно интерлейкина-17.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА: ДОЛГИЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

Е. В. Усова, Ю. В. Аверкиева, О. С. Малышенко,
М. В. Королева, Т. А. Раскина

*Кафедра пропедевтики внутренних болезней ФГБОУ
ВО «Кемеровский государственный медицинский
университет» Минздрава России
e-mail: malyschenko.mos@yandex.ru*

Цель работы — описать клинический случай СКВ с длительным анамнезом до постановки диагноза.

Материалы и методы. Пациентка Т., 30 лет, обратилась на прием к ревматологу Областной клинической больницы для ветеранов войн (Кемерово) 11.10.2019 г., с жалобами на постоянные боли в мелких суставах кистей и стоп, припухлость суставов, гипертермию над ними, утреннюю скованность длительностью до 4 ч; полиморфные высыпания в виде пятен розового цвета с четкими контурами и возвышающимся гиперемизированным краем на туловище и верхних конечностях, мелкоточечную сыпь со следами гиперпигментации на нижних конечностях; повышение температуры Т тела в вечернее время до 38 °С с ознобом; снижение веса на 4 кг за последний месяц.

Результаты. Из анамнеза заболевания: в 2009 г. (в возрасте 20 лет) без видимой причины возникли артралгии коленных и проксимальных межфаланговых

суставов кистей, прошли самостоятельно через 1,5 мес. В декабре 2016 г. (в возрасте 27 лет) кратковременные эпизоды повышения температуры тела до 37,4–37,6 °С в вечернее время. В феврале 2017 г., с учетом гипертермии до 38,5–40 °С и лейкоцитурии, госпитализирована в отделение урологии. По результатам дообследования: в анализах крови — анемия (Hb 78 г/л), маркеры вирусных гепатитов и ВИЧ не выявлены; по данным УЗИ: гепатоспленомегалия, подвздошно-паховая лимфоаденопатия слева со сдавлением мочеточника. Выставлен диагноз: острый пиелонефрит слева на фоне лимфоаденопатии, по поводу которого проведен курс антибактериальной терапии, анализы мочи нормализовались. По поводу сохраняющегося субфебрилитета амбулаторно в марте 2017 г. проведено дообследование: в анализах крови Hb — 94 г/л, однократно лейкопения до $1,07 \times 10^9/\text{л}$, ускорение СОЭ в диапазоне 35–62 мм/ч; на МСКТ ОГК и ОБП, а также МРТ ОМТ видны множественная лимфоаденопатия и гепатоспленомегалия. Осмотрена гематологом и онкологом, проведена биопсия периферического лимфатического узла (смешанная паракортикально-фолликулярная реактивная гиперплазия) и стерильная пункция. По результатам проведенных исследований выставлен диагноз: анемия, нейтрофильный лейкоцитоз вторичного характера, лимфоаденопатия периферических, внутрибрюшных лимфатических узлов реактивного характера, гепатоспленомегалия, сидеропения. Проводилась симптоматическая терапия препаратами железа. Самочувствие и состояние без динамики, сохранялся субфебрилитет. В июне 2018 г. — неполный самопроизвольный выкидыш на раннем сроке беременности, при гистологическом исследовании — неразвивающаяся маточная беременность, очаговый гнойный децидуит. В сентябре 2018 г. больная отметила нормализацию температуры тела. В ноябре 2018 г. осмотрена иммунологом, данных за лимфопрлиерацию не выявлено. В начале декабря 2018 г. возникли боли в коленных и межфаланговых суставах кистей, утренняя скованность в суставах до полудня; высыпания по типу крапивницы по всему телу, повышение температуры тела до 37,3 °С. Осмотрена дерматологом, состояние расценено как аллергическая крапивница. На фоне приема преднизолона 30 мг/сут все симптомы купированы в течение 7 дней. В сентябре 2019 г. рецидив суставного и кожного синдрома в прежнем объеме, гипертермия до 38,3 °С, выраженная слабость, снижение массы тела на 5 кг за последний месяц. Впервые осмотрена ревматологом 11 октября 2019 г. С учетом наличия кожного синдрома, генерализованной лимфоаденопатии, полиартрита, субфебрилитета, замершей беременности в анамнезе и эффективности глюкокортикоидной терапии заподозрена СКВ. По результатам дообследования, согласно критериям EULAR 2019 г., диагноз уточнен: СКВ, первично-хроническое по началу течение, средней степени активности по SLEDAY-2K (9 баллов) с поражением

суставов (неэрозивные артриты), кожи (подострая кожная форма), лимфоаденопатия, конституциональный синдром (лихорадка, похудение); гематологический синдром (транзиторная лейкопения, лимфопения, тромбоцитопения). Кумбс-позитивная анемия средней степени тяжести. Иммунологический феномен: антитела к ds ДНК IgG 97,64; АНФ 1:10240, SSA/Ro-52 (+++), Sm (++), RNP/Sm (++), SS-A (60 кДа) (+++), Rib. P-protein (+). Инициирована иммуносупрессивная терапия, на фоне которой достигнута клинико-лабораторная ремиссия заболевания.

Заключение. Системная красная волчанка — аутоиммунное ревматическое заболевание с многочисленными клиническими проявлениями и непредсказуемым течением, поражающее любые органы или системы, волнообразным течением, чередованием ремиссий и обострений, что нередко затрудняет раннюю диагностику и не позволяет персонифицировать терапию. Описанный клинический случай демонстрирует необходимость привлечения внимания врачей различных специальностей к проблеме ранней диагностики СКВ и своевременного начала лечения до развития фатальных событий, особенно учитывая то, что чаще заболевание развивается у женщин репродуктивного возраста. Ошибки ранней диагностики зачастую связаны с отсутствием необходимости иммунологических исследований в ранние сроки и недостатком настороженности врачей в отношении клинических особенностей СКВ, таких как начало заболевания в молодом возрасте, наличие суставного, кожного и конституционального синдромов, генерализованной лимфоаденопатии и гематологических нарушений, предшествующего приема препаратов, способных исказить истинную картину заболевания.

РАЗВИТИЕ ДОСТОВЕРНОГО АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Ф.А. Чельдиева^{1,2}, Т.М. Решетняк^{1,2}

¹ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва;

²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия
непрерывного профессионального образования»

Минздрава России, Москва

e-mail: fariza_cheldieva@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай развития достоверного АФС после перенесенной инфекции COVID-19.

Материалы и методы. Пациентка В., 36 лет, за время самоизоляции отметила появление одышки, усиливающейся при нагрузке, 16 апреля 2020 г. в мазке из зева выявлена РНК SARS-CoV-2 методом ПЦР. К началу июня одышка самостоятельно прошла, однако стал беспокоить сухой кашель. КТ ОГК не проведено. С конца мая появились судороги в икроножных мышцах. В июле 2020 г. отметила отек и боль в левой

нижней конечности, одышку при физической нагрузке. При УЗДГС выявлен тромбоз глубоких вен левой нижней конечности (неокклюзивный тромбоз ПкВ, ПБВ с верхушкой тромба в средней трети ПБВ). Бригадой СМП с подозрением на ТЭЛА госпитализирована в отделение сосудистой хирургии ГКБ им. С.П. Боткина, где при обследовании выявлены КТ-признаки ТЭЛА и участок инфарктной пневмонии в нижней доле правого легкого. Проведена терапия стрептокиназой с хорошим эффектом, рекомендован амбулаторный прием ривароксабана или варфарина. Пациентка принимала ривароксабан 30 мг/сут, на фоне которого через 6 дней после выписки отметила появление кашля и рецидив одышки. С подозрением на ТЭЛА повторно госпитализирована в НИИ Скорой помощи им. Н.В. Склифосовского. При обследовании зафиксировано: СДЛА — 68 мм рт. ст., скintiграфические признаки перенесенной ТЭЛА неизвестной давности с суммарным дефицитом перфузии около 30–40 %. Проведена симптоматическая, антибактериальная и антикоагулянтная терапия. Выписана с рекомендациями приема ривароксабана 30 мг/сут. При амбулаторном обследовании выявлены позитивные антифосфолипидные антитела, в связи с чем направлена на консультацию к ревматологу.

Результаты. В иммунологическом анализе крови от октября 2020 г.: IgG-аКЛ — 101,6 GPL, IgM-аКЛ — 56,1 MPL, IgG-аβ²ГП1 — более 100,0 Ед/мл, IgM-аβ²ГП1 — 51,7 Ед/мл. Волчаночный антикоагулянт не определялся в связи с терапией антикоагулянтами. Исключены мутации во II и V (мутация *Leiden*) факторах. Таким образом, на основании выявления положительных антител к фосфолипидам (аФЛ), ТЭЛА и тромбоза глубоких вен левой нижней конечности, диагноз «первичный АФС» не вызывает сомнения (диагностические критерии S. Miyakis и соавт., 2006). В связи с высоким риском рецидива тромбоза по профилю антифосфолипидных антител пациентка переведена на терапию варфарином с поддержанием целевых уровней МНО от 2,5–3,0. На фоне терапии варфарином рецидива тромбозов не наблюдалось, Эхо-признаков тромбоза вен нижних конечностей и признаков легочной гипертензии нет.

Заключение. Вопрос о роли аФЛ в развитии COVID-19-коагулопатии (COVID-19-индуцированный АФС-подобный синдром) остается открытым и требует дальнейшего исследования. Описан ряд случаев выявления аФЛ при тромбозах на фоне COVID-19. Кроме того, механизмы тромбовоспаления при АФС и COVID-19 идентичны (в частности, активация системы комплемента). По мнению некоторых исследователей, выявление аФЛ у пациентов с COVID-19 низкое и не связано с крупными тромботическими событиями. Не стоит забывать о механизме «двух ударов» (two-hit) в процессе тромбообразования при АФС. Первый удар — триггерный (инфекция, курение, дислипидемия, генетические факторы и др.),

вызывающий нарушение целостности эндотелия, второй удар опосредован действием самих аФЛ. У нашей пациентки развитие достоверного АФС возможно как в рамках модели «двух ударов», так и тромбозоспаления с дальнейшим индуцированием аФЛ на фоне COVID-19.

РАЗВИТИЕ АНКИЛОЗА СУСТАВОВ ПРАВОГО ЗАПЯСТЬЯ ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

А.А. Шумилова¹, С.В. Маглеваний¹, Е.А. Нарышкин¹,
Ф.А. Чельдиева^{1,2}, Т.М. Решетняк^{1,2}

¹ФГБНУ «НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва;

²кафедра ревматологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва
e-mail: aastudennikova@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай острой СКВ с развитием костно-фиброзного анкилозирования нижнего и среднего рядов костей запястья и его последующей хирургической коррекцией.

Материалы и методы. Пациентка Ч., 26 лет, поступила в 4-е ревматологическое отделение НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой впервые в апреле 2020 г. Дебют заболевания в феврале 2020 г.: после инсоляции развился фотодерматоз с переходом в ярко-красные эритематозные высыпания, субфебрилитет, артриты. Вводился бетаметазон 1,0 в/м № 3 без эффекта. В марте появилась лихорадка до 39 °С, афтозный стоматит, больная госпитализирована в инфекционное отделение по месту жительства с диагнозом «лихорадка неясного генеза». На фоне антибактериальной терапии развитие астенизации и снижение веса на 15 кг. Впервые консультирована ревматологом в НИИ ревматологии (21.04.2020), заподозрена СКВ. При иммунологическом исследовании: АНФ (her-2) 1/640h, антитела к dsDNA >200,0 МЕ/мл, снижение С3- и С4-компонентов комплемента. Иницирована терапия метилпреднизолоном 24 мг/сут, гидроксихлорохином 400 мг/сут.

Результаты. При поступлении: состояние тяжелое, пониженного питания, эритематозные высыпания от ярко-красных до бледно розовых на лице, груди, спине, плечах, площадь поражения кожи — 41 % (по CLASI индекс активности — 21, повреждения — 7), диффузная алопеция с воспалением волосистой части головы, число припухших/болезненных суставов — 12/12, перикардит — по данным ЭхоКГ и КТ ОГК; в анализах лейкопения — $2,5 \times 10^9$ /л, анемия — 77г/л, СОЭ — 105 мм/ч, гипергаммаглобулинемия — 37,46 %, hsCRP — 4,1 мг/л, АНФ (HEP-2) 1/1280h, антитела к dsDNA >200,0 МЕ/мл, гипокомплементемия. Диагноз: СКВ (критерии SLICC, 2012) — поражение кожи, слизистых, суставов, алопеция, полисерозит, гематологические нарушения и иммунологические нарушения (гипокомплементемия, высоко позитивные антитела к dsDNA, АНФ+), активность высокая: SLEDAI-2K — 19.

Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном — суммарно 3750 мг в/в капельно, перорально доза метилпреднизолона увеличена до 32 мг/сут, с регрессом клинической симптоматики. Динамика: в мазке из носоглотки (06.05.2020) выявлена ПЦР РНК SARS CoV-2, поражение легких — КТ1, далее зафиксировано клиническое излечение (27.05.2020). На фоне терапии наблюдалось неполное исчезновение эритематозных высыпаний, сохранялся субфебрилитет, мигрирующие артриты мелких суставов кистей, слабость. В связи с сохраняющейся активностью заболевания иницирована (13.06.2020) терапия белимумабом 10 мг/кг (520 мг) в/в капельно 1 раз/мес с удовлетворительной переносимостью. На фоне снижения активности СКВ (17.06.2020) развился артрит суставов правого запястья, по УЗИ выявлены признаки синовита. Назначена терапия НПВП, бетаметазон 1,0 в/с — без эффекта. В августе сделана МРТ правой кисти: остеоит всех костей запястья, с участками отека костного мозга прилежащих эпифизов 2–5-й пястных костей, частично лучевой и локтевой костей, выраженного синовита суставов запястья. Клинически отмечено развитие анкилоза суставов правого запястья. В травматолого-ортопедическом отделении НИИ ревматологии выполнена (15.09.2020) реконструктивно-пластическая операция на правом лучезапястном суставе. Доступ под жгутом: синовиальная оболочка гипертрофирована, алого цвета. Синовия в тыльном и ладонном отделах лучезапястного сустава удалена в пределах здоровых тканей. Выполнена тено-синовэктомия вовлеченных в воспалительный процесс сухожилий. Дренирована киста по нижнему полюсу головчатой кости с жидкостным содержимым. Сухожилие локтевого разгибателя запястья выведено из положения подвывиха, фиксировано к сухожилию лучевого разгибателя запястья. Послеоперационный период без особенностей, биомеханика сустава восстановлена. Терапия белимумабом продолжалась до января 2021 г., медикаментозная ремиссия заболевания достигнута через 4 мес от начала терапии, доза метилпреднизолона снижена до 8 мг/сут.

Заключение. Впервые описан анкилоз суставов при СКВ, связанный с активностью заболевания, и его успешная хирургическая коррекция, позволившая восстановить движения в правой кисти. Назначение высоких доз метилпреднизолона, а также присоединение ГИБП привело к медикаментозной ремиссии. Междисциплинарный подход ревматолога и травматолога-ортопеда к терапии СКВ способствует улучшению качества жизни пациентов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ СНЕДДОНА

Д.В. Юдин, Д.Ю. Кулаков, Д.Ю. Андрияшкина

Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова
лечебного факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный
исследовательский медицинский университет
им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва
e-mail: yudin.d@mail.ru

Цель работы — описать клинический случай пациента с синдромом Снеддона.

Материалы и методы. Пациент П., 46 лет, в 2016 г. отметил появление «пятен» на нижней части спины, которые затем распространились по всему телу. Тогда же отметил изменение цвета I, II, III пальцев правой стопы на малиновый, с болью и неприятными ощущениями «передавливания». Обратился за помощью, выполнено УЗАС нижних конечностей: без патологии, выставлен диагноз «синдром Рейно». Лечение тренталом, никотиновой кислотой, актовегином, вазопростаном — с хорошим эффектом. В 2017 г. в ходе обследования выявлено повышение АД до 180/90 мм рт. ст. В конце 2018 г. на амбулаторном этапе проведена серодиагностика на АФС, СКВ, ССД. В полученной иммунограмме отклонений от нормальных значений не выявлено. АНФ 1/160 (в референсных значениях норма до 1/160). Выполнена капилляроскопия: изменения в рамках синдрома Рейно, вероятнее всего, вторичного. В феврале 2019 г. внезапно почувствовал, что не может «сфокусировать взгляд» при просмотре телевизора, на следующий день в связи с сохранением жалоб обратился к неврологу, назначено МРТ головного мозга. Выявлен ишемический очаг в затылочной доле правого полушария и пациента экстренно госпитализировали в ГКБ с диагнозом: острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне правой задней мозговой артерии; левосторонняя гемианопсия. За время лечения в стационаре состояние с положительной динамикой в виде нарастания объема движений в конечностях, регресса вестибулярных нарушений, однако изменение полей зрения сохранялись. В марте 2019 г. выполнены анализы на наследственную тромбофилию: выявлены гомозиготная мутация 4G/5G в гене *PAI-1* (ген ингибитора активатора плазминогена-1), C807T в гене *GpIa* (ген гликопротеина I), T1565C в гене *GpIIIa* (ген гликопротеина III), G1639A в гене *VKORC 1* (ген эпоксидредуктазы витамина K). В июне 2019 г. — отмечал ухудшение зрения, ограничение полей зрения, нечеткость изображения. Проходил стационарное лечение с диагнозом «повторное острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу». Больной внезапно ночью (28.04.2020) почувствовал онемение левой руки, утором обратился в частную клинику, госпитализирован с диагнозом «повторное острое нарушение мозгового кровообращения в бассейне правой среднемозговой артерии». В невро-

логическом отделении в ходе КТ ОГК выявлена двусторонняя пневмония (КТ1), а также положительный тест на COVID-19. Данные МРТ головного мозга (02.08.2020) соответствуют «острейшему» инфаркту в левом полушарии большого мозга. Выявлено повышение уровня гомоцистеина (до 19,1 мкмоль/л), скрининг на АФС — отрицательный.

Результаты. В сентябре 2020 г. больной обратился на кафедру факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Москва), где, исходя из данных анамнеза, лабораторных и инструментальных исследований поставлен диагноз «синдром Снеддона с ангиопатией». Наследственные тромбофилии: гомозиготная мутация 4G/5G в гене *PAI-1* (ген ингибитора активатора плазминогена-1), C807T в гене *GpIa* (ген гликопротеина I), T1565C в гене *GpIIIa* (ген гликопротеина III), G1639A в гене *VKORC 1* (ген эпоксидредуктазы витамина K), гипергомоцистеинемия. Гипертоническая болезнь III степени, III стадии, риск — 4. Дислипидемия. Хроническая сердечная недостаточность — 1. Пациенту назначена антикоагулянтная терапия (варфарин, с дозой позволяющей достигнуть МНО от 2 до 3), аспирин 100 мг/сут, гидроксихлорохин 400 мг/сут, гипотензивная терапия, гиполипидемическая терапия. Направлен на МСЭ для определения группы инвалидности.

Заключение. С момента появления первых жалоб и обращения к врачу до установки диагноза прошло более 4 лет. Учитывая начало заболевания с поражения периферических сосудов (синдром Рейно тяжелого течения) и дальнейшие рецидивирующие мозговые события, дифференциальный диагноз проводился между различными СЗСТ. Малая распространенность синдрома Снеддона в популяции не позволила изначально заподозрить его, несмотря на классическую триаду признаков. Неблагоприятный прогноз для жизни пациента, обусловленный рецидивирующими тромбозами мозговых сосудов с прогрессирующей сосудистой деменцией, сердечной вальвулопатией, снижением функции почек, требует включения данного заболевания в дифференциальный поиск при наличии рецидивирующих ОМНК, повышении АД и кожных проявлениях.

ДВУСТОРОННЯЯ КОХЛЕОВЕСТИБУЛОПАТИЯ У ПАЦИЕНТА МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С МОНОКЛОНАЛЬНОЙ ГАММАПАТИЕЙ

А.А. Ясновская¹, А.Л. Гусева², С. В Борисовская²,
Е.В. Резник^{1, 3, 4}

¹Кафедра пропедевтики внутренних болезней лечебного факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва;

²ГБУЗ города Москвы «Городская клиническая больница им. В.М. Буянова

Департамента здравоохранения г. Москвы»;

³ГБУЗ «Городская клиническая больница № 31 Департамента здравоохранения г. Москвы»;

⁴ГБУЗ «Городская клиническая больница № 68 Департамента здравоохранения г. Москвы»
e-mail: alexandrayasnovskaya@yandex.ru

Цель работы — описать взаимосвязь 2-сторонней кохлеовестибулопатии с моноклональной гаммопатией у молодого пациента.

Материалы и методы. Пациент, 45 лет, 5-й ребенок в семье, 23 года назад в течение 6 лет работал в условиях повышенного шума. Пациента 2,5 года назад после острого ОРВИ (пузырьковые высыпания в полости носа, появление пигментации кожи вокруг глаз оранжевого цвета) начал беспокоить шум в ушах, отмечилось снижение слуха в правом ухе (по аудиограмме I–II степени, в дальнейшем снижение слуха в течение полугода до IV степени). Через 9 мес отметил ухудшение слуха на левое ухо, головокружение, неустойчивость при ходьбе, усиливающуюся в темноте и на неровной поверхности. Сурдологом диагностирована прогрессирующая вертебро-базиллярная недостаточность; двусторонняя нейросенсорная тугоухость справа IV степени, слева III степени, рекомендовано лечение гинкго билоба, бетагистин, нейроплант, пиридоксин + тиамин + цианокобаламин с небольшим положительным эффектом, а также слухопротезирование на оба уха. На фоне сосудистой терапии отмечено небольшое улучшение в течение месяца. По результатам анализа акустических стволовых вызванных потенциалов выявлено поражение слуховых нервов в проксимальных отделах. К ранее назначенной терапии добавлен актовегин, инозин + никотинамид + рибофлавин + янтарная кислота, иглорефлексотерапия. В анамнезе жизни: с детства хронический отит, с 16 лет язвенная болезнь луковицы двенадцатиперстной кишки, длительное время — мочекаменная болезнь, в 43 года — почечная колика. С детства периодически 1 раз в 3 мес — обильные высыпания по типу герпетических на губах и на крыльях носа при переохлаждении, на фоне которых отмечено снижение слуха. В 22 года больной оперирован по поводу разрыва печени при ДТП. В 43 года выявлена дислипиде-

мия, отмечено повышение АД до 140/90, назначены аторвастатин по 20 мг, эналаприл 5 мг/сут. В течение года произошло снижение зрения, появление пелены на правом глазу (1 раз в 3–6 мес).

Результаты. Данные тональной пороговой аудиометрии: отмечена двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени. При отоневрологическом исследовании — двусторонняя вестибулярная гипорефлексия, соответствующая критериям 2-сторонней вестибулопатии. Данные МРТ головного мозга: единичные мелкоочаговые изменения дисциркуляторного характера. При дуплексном сканировании экстракраниальных брахиоцефальных артерий выявлены гемодинамически незначимое атеросклеротическое поражение сонных артерий на уровне бифуркации, гемодинамически незначимая непрямолинейность позвоночных артерий за счет остеохондроза шейного отдела позвоночника. В биохимическом анализе крови: гиперпротеинемия (белок общий — 87,2 и 89,3 г/л), цитолитический синдром (АЛТ — 49 и 55 Ед/л; АСТ — 39 и 39,7 Ед/л), повышение СРБ (83 и 40 мг/л), холестерина (6,32 и 6,89 ммоль/л), ЛПНП (4,4 ммоль/л), фибриногена (8,39 и 7,41 г/л). Данные УЗИ органов гепатобилиарной системы: гемангиома печени, диффузные изменения поджелудочной железы. Данные КТ (ОГК и ОБП): лимфаденопатия, кости неоднородной структуры с наличием очагов повышенной и пониженной плотности размерами до 7 мм в ребрах и позвонках изменения в костях. В стернальном пункциате выявлено значительное снижение форменных элементов крови: преобладание зрелых форм сред гранулоцитов, лимфоциты 31,8 % (N 1,2–11,5), нормобластический эритропоэз 4,6 % (N 16–32), достаточное количество мегакариоцитов. При электрофорезе белков крови выявлена парапротеинемия в зоне гамма-фракции. Планируется трепанобиопсия, биопсия подкожной жировой клетчатки и подслизистого слоя желудочно-кишечного тракта с окраской на амилоид, генетическое тестирование для исключения наследственного амилоидоза, аутоиммунных заболеваний, в том числе синдрома Мак-Ла–Уэллса.

Заключение. Двусторонняя тугоухость часто встречается у пациентов, особенно пожилого возраста, в отличие от 2-сторонней вестибулопатии, которая может быть как изолированной идиопатической, так и возникать при действии ототоксических препаратов, менингите, системных заболеваниях. Одновременное сочетание 2-стороннего значительного поражения слухового и вестибулярного рецепторов может свидетельствовать о системном патологическом воздействии на них при аутоиммунных заболеваниях и нарушении обменных процессов, что требует тщательного обследования пациента с включением в спектр дифференциальной диагностики системной патологии, в том числе амилоидоза.