

Клинический случай поражения легких у больной с впервые диагностированной системной красной волчанкой

Т. Н. Гавва, к.м.н., врач-ревматолог¹
 Л. В. Кузьменкова, зав. терапевтическим отделением¹
 Ю. Н. Федулаев, д.м.н. проф., зав. кафедрой²
 Т. В. Пинчук, к.м.н., доцент кафедры²
 Д. Д. Каминер, ассистент кафедры²,
 А. Ю. Чупракова, ординатор 1 года²

¹ГБУЗ г. Москвы «Городская клиническая больница № 13» Департамента здравоохранения г. Москвы

²Кафедра факультетской терапии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Минздрава России, г. Москва

Clinical case of lung lesions in patient with newly diagnosed systemic lupus erythematosus

T.N. Gavva, L.V. Kuzmenkova, Yu.N. Fedulaev, T.V. Pinchuk, D.D. Kaminer, A. Yu. Chuprakova
 City Clinical Hospital No. 13, Russian National Research Medical University n.a. N.I. Pirogov; Moscow, Russia

Резюме

Описан случай поражения легких при системной красной волчанке (СКВ) у женщины 33 лет. Данный случай представляет клинический интерес из-за сложности диагностики вследствие того, что СКВ — это заболевание с многообразными клиническими проявлениями с поражением многих органов и систем, что зачастую затрудняет своевременное распознавание дебюта заболевания. СКВ до сих пор остается сложной задачей и требует особого внимания к анамнезу, клинико-лабораторным показателям пациента, а также проведению специфических иммунологических обследований.

Ключевые слова: системная красная волчанка, поражение легких, лечение.

Summary

A case of lung damage in systemic lupus erythematosus (SLE) in a 33-year-old woman is described. This case is of clinical interest due to the complexity of diagnosis due to the fact that SLE is a disease with diverse clinical manifestations involving many organs and systems, which often makes it difficult to timely recognize the onset of the disease. SLE still remains a challenge and requires special attention to the patient's history, clinical and laboratory parameters of the patient, as well as specific immunological examinations.

Key words: systemic lupus erythematosus, damage of lungs, treatment.

Системная красная волчанка (СКВ) — одно из наиболее тяжелых аутоиммунных заболеваний, которым болеют и мужчины, и женщины разных возрастов, однако в среднем в 10 раз чаще СКВ встречается у женщин второго-третьего десятилетия жизни. По официальным данным, опубликованным НИИ ревматологии, в России СКВ болеют около 0,1 % взрослого населения [1].

Характерной особенностью этого заболевания является многообразие клинических проявлений с поражением многих органов и систем, непредсказуемость течения с чередованием периодов обострения и ремиссии даже при правильном лечении, что нередко затрудняет своевременное распознавание дебюта заболевания. Из-за своего разнообразия клинических проявлений СКВ часто называют болезнью-хамелеоном, великим

имитатором болезней, а также самым сложным заболеванием в мире [2]. Прогностически неблагоприятными считаются поражения почек, центральной нервной системы, крови с панцитопенией, наличие вторичного антифосфолипидного синдрома (АФС). Доминирующее поражение легких (ПЛ) при СКВ является спорным осложнением, и в литературе ему не уделяется должного внимания вследствие сложившегося мнения о невысокой частоте встречаемости, прогностической незначимости и неспецифической симптоматики. Однако некоторые формы ПЛ обладают свойством неуклонно прогрессировать с развитием необратимого органного повреждения или протекать молниеносно с крайне неблагоприятным исходом в результате развития выраженной дыхательной недостаточности [3]. Ниже приводит-

ся клинический случай поражения легких у больной с впервые диагностированной СКВ.

Пациентка А., 33 года, доставлена бригадой скорой медицинской помощи в приемное отделение № 2 городской клинической больницы № 13 ДЗМ с направительным диагнозом «пневмония». При поступлении отмечала жалобы на одышку при минимальной физической нагрузке и в покое, повышение температуры тела до 38,5 °С, боли в мелких суставах кистей и стоп.

Согласно представленным выписным документам из других ЛПУ, где пациентка проходила лечение по поводу болей в суставах и по результатам проведенных амбулаторных обследований известно, что в 2015 году появились боли в суставах кистей, стоп, позже в крупных суставах, отмечалось повышение температуры

тела до 38,5 °С, высыпания в области носа, подбородка, а также снижение массы тела до 20 кг в течение 2 лет. Самостоятельно принимала Преднизолон в дозе 10–20 мг/сут с быстрой отменой после улучшения состояния.

В 2015 году находилась на стационарном лечении, где были диагностированы двухсторонняя пневмония, двухсторонний плеврит, анемия средней степени тяжести. Сопутствующим заболеванием выставлен ревматоидный артрит (подробности неизвестны). Из стационара пациентка выписана по собственному желанию. В иммунологических анализах, проведенных амбулаторно после выписки, выявлено: повышение уровня АДНК 19 Ед/мл (в норме 0–10), А-Sm более 8 (в норме 0–0,9), а-Ro/SS-A 5,4 (в норме 0–0,9), Anti-RNP-70 более 8 (в норме 0–0,9), положительный АНФ, отрицательные АЦЦП и РФ. С полученными результатами обследований к ревматологу не обращалась.

С 2016 года нарастают боли в суставах без нарушения их функций. Пациентка продолжает бесконтрольный прием Преднизолона, а также внутримышечные инъекции Дипроспана. С 2017 года на фоне сохраняющихся эпизодов лихорадки, слабости и болей в суставах присоединились одышка нарастающего характера и учащенное безболезненное мочеиспускание.

Из анамнеза жизни известно, что по образованию пациентка — медицинская сестра, однако с 2012 года не работает. Незамужем. Детей нет. В последнее время из-за семейных проблем дома не проживает.

С рождения выставлен диагноз: «ДЦП, гемиплегическая форма, левосторонняя».

Гинекологический анамнез: с 2012–2015 года имеет место прием оральных контрацептивов. Беременностей — одна, закончилась прерыванием по желанию в 2015 году. С 2016 года отмечается нарушение менструального цикла: гипоменорея (раз в 2–6 месяцев).

Наследственность отягощена по материнской линии: мать умерла в 36 лет от неизвестного онкологического заболевания.

Из-за нарастающей одышки пациентка с 10.10.2017 по 18.10.2017 года находилась на госпитализации в одном из стационаров Москвы. При дообследовании выявлены следующие изменения: в клиническом анализе крови: лейкоцитоз $18 \times 10^9/\text{л}$; в клиническом анализе мочи: протеинурия 0,3 г/л, эритроцитурия 15–20 в поле зрения; в биохимическом анализе крови: повышение уровня аминотрансфераз — АЛТ 215–635 Ед/л, АСТ 226–1197 Ед/л, ЛДГ 690–253 Ед/л, С-реактивный белок 145 мг/л, отрицательный РФ. На эхокардиографии: клапаны не изменены, пролапс митрального клапана 1-й ст., трикуспидального клапана 2-й ст., высокое СДЛА: 77 мм рт. ст. Перикардита, плеврита, рентгенологических изменений в легких не выявлено. КТ ОГК: данных за ТЭЛА не получено, расширение правых отделов сердца. Признаки центрилобулярной эмфиземы, рекомендовано исключение лимфангиолеймиоматоза. На рентгенограмме кистей и стоп околосуставной остеопороз. УЗИ брюшной полости и вен нижних конечностей в норме. Выписана с улучшением с диагнозом: «бронхиолит. Легочная гипертензия. ДН 1-й ст. Ревматоидный артрит. Нейрогенный мочевого пузыря, гипотония мочевого пузыря, хронический пиелонефрит, обострение». Рекомендованы прием уросептиков, дообследование у пульмонолога, ревматолога, прием Преднизолона по 15 мг/сут.

С начала декабря 2017 года отмечаются прогрессирование одышки, появление удушья при нагрузке, нарастание болевого синдрома, из-за чего вызванной бригадой скорой медицинской помощи была госпитализирована в ГКБ № 13 ДЗМ.

При осмотре пациентка кахексична (рост — 176 см, масса тела — 41 кг, ИМТ = 13,24 кг/м²). Кожные покровы бледной окраски, единичные петехии на кончике носа, подбородке. Визуально суставы не изменены, при пальпации отмечается болезненность кистей, стоп, коленных и плечевых суставов. Аускультативно дыхание в легких жесткое, ослаблено в нижних отделах с обеих сторон. Тоны ясные, ритмичные. Выслушивается грубый

систолический шум на верхушке сердца, акцент II тона на легочной артерии. Живот обычной формы, вздутый, при пальпации болезненный в эпигастриальной области.

Заключения результатов проведенных обследований. На КТ ОГК с внутривенным контрастированием легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок не усилен, не деформирован, корни не расширены, структурны. Множественные мелкие буллы во всех отделах легких. Жидкости в плевральной полости нет. Данных за ТЭЛА и органические изменения органов грудной клетки не получено. Единичные увеличенные подмышечные лимфоузлы до 11–12 мм. На Эхо-КГ: выпот в плевральных полостях не выявлен. Гипертрофия миокарда левого желудочка: ТМЖП, ТЗС — 12 мм. Уплотнение и кальциноз створок аортального клапана с регургитацией 3–4-й ст., митрального клапана с регургитацией 1–2-й ст. Дилатация правого предсердия: 57 × 54 мм (норма до 38 мм) и правого желудочка: 54 мм (норма до 36). ФВ по Симпсону 67%. Зона гипокинезии, акинезии, дискинезии на визуализируемых участках миокарда не выявлена. СДЛА 144 мм рт. ст. УЗИ ОБП: диффузные изменения поджелудочной железы, увеличение печени: толщина правой доли 155 мм, левой — 59 мм, усиление сосудистого рисунка печеночных вен: печеночные вены 10 мм в диаметре, воротная вена 12 мм в диаметре. НПВ расширена до 27 мм. Свободная жидкость под печенью в небольшом количестве.

Результаты лабораторных обследований: мочевины — 18,9 ммоль/л, креатинин — 95 мкмоль/л, АСТ — 981 Ед/л, АЛТ — 802 Ед/л, КФК — 621 Ед/л, КФК-МВ — 46 Ед/л, ЛДГ — 1007 Ед/л; калий, натрий, хлор — в пределах референсных значений, С-реактивный белок — 66,7 мг/л. Клинический анализ крови: гемоглобин — 117 г/л, лейкоциты — $10,40 \times 10^9/\text{л}$, лимфоциты абс. — $3,11 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты — $167,0 \times 10^9/\text{л}$. Коагулограмма:

АЧТВ — 38,3 с, тромбиновое время — 16,3 с, протромбин по Квику — 35,0%, фибриноген — 1,58 г/л, D-димер — 10,21 мкг/мл. Клинический анализ мочи: белок — 0,75 г/л, бактерии — ++, эритроциты — 1–3 в поле зрения, лейкоциты — 15–20 в поле зрения.

Проводимая антибактериальная (Ампициллин, Левофлоксацин) и симптоматическая терапия — без эффекта. Осмотрена ревматологом: на основании данных анамнеза, клинико-лабораторной картины, результатов иммунологических анализов от 2015 года вынесен диагноз «системная красная волчанка подострого течения». В анамнезе: артриты, поражение легких, плеврит, мочевого синдром; гематологические нарушения: гипохромная микроцитарная анемия легкой степени тяжести; трофические нарушения: снижение веса; иммунологические нарушения: аДНК, aLa-SSa, aRa-SSb, aSm, aRNP, позитивность по АНФ. АФС вероятный: ТЭЛА: инфарктная пневмония; высокая легочная гипертензия: СДЛА 144 мм рт. ст.; мезентериальный тромбоз.

Пациентка переведена в ОРИТ. Однако в связи с быстрым нарастанием полиорганной недостаточности через 5 дней после поступления в стационар диагностирована биологическая смерть.

К сожалению, по организационным причинам гистологического исследования тканей проведено не было.

Заключение было выдано в виде макроописания: гипертрофическая кардиомиопатия (масса сердца 495 г), гипертрофия правого желудочка (толщина стенки 0,5 см, желудочковый индекс 1,095), липоматоз эпикарда, склероз эпикарда правого желудочка, очаговый фиброз эндокарда, неравномерная гипертрофия, липофусциноз и дистрофические изменения кардиомиоцитов, склероз интрамуральных артерий, периваскулярный кардиосклероз, сетчатый стромальный кардиосклероз, расширение полостей сердца, спайки перикарда. Осложнения: отек головного мозга, отек легких, асцит (жидкость в брюшной полости 500 мл). Эмфизема легких. Мускатная печень с центробулярными мелкоо-



КТ ОГК (описание см. в тексте).

чаговыми кровоизлияниями. Острое венозное полнокровие внутренних органов. Периваскулярные кровоизлияния в мягкой мозговой оболочке, мелкоочаговые кровоизлияния диапедного характера в легких, поджелудочной железе. Артерионефросклероз, рубцы почек. Очаговый фиброз мягкой мозговой оболочки. Хронический бронхит. Очаговая жировая дистрофия печени, хронический гепатит. Дистрофия почки. Хронический панкреатит, склероз поджелудочной железы. Фолликулярная дисплазия селезенки. Очаговая макрофолликулярная гиперплазия щитовидной железы. Хронический бронхит. Спайки плевральных полостей.

ТЭЛА так же, как и мезентериальный тромбоз, не подтвердилась.

Несмотря на отсутствие гистологического подтверждения клеточных повреждений и иммунологических обследований в динамике, анамнестические данные и клиническая симптоматика за период заболевания позволили верифицировать диагноз СКВ на основании двух клинических и трех иммунологических признаков из диагностических крите-

риев СКВ, принятых группой экспертов Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) в 2012 году, к которым относятся:

1. клинические проявления:
 - синовиты двух и более суставов, скованность ~30 мин.,
 - плеврит, перикардит;
2. иммунологические нарушения:
 - АНФ,
 - аДНК,
 - А-SM.

СКВ представлена широким спектром проявлений ПЛ. Одни повреждения могут иметь первичную, другие — вторичную этиологию. Н. М. Наурт и соавт. на аутопсийном материале 120 больных СКВ обнаружили ПЛ у 18%, среди которых встречались паренхиматозные поражения легких, люпус-вакулит, интерстициальный пневмонит. В клинической практике чаще преобладают плевриты и инфекции бронхолегочных путей. Паренхиматозное поражение легких включает хроническую интерстициальную болезнь легких, активный люпус-пневмонит и диффузные альвеолярные геморрагии. Активный люпус-пневмонит (АЛП) — редкое и тяжелое осложнение СКВ, частота которого составляет 0–8%, а летальность — более 50%. В клинической картине присутствуют лихорадка, одышка, кашель, боль в грудной клетке, а также признаки гипоксемии. На рентгенограмме в 50% случаев выявляются диффузные двухсторонние альвеолярные инфильтрации в нижних долях легких и двусторонний плеврит. Очевидно, что и клинические, и рентгенологические изменения неспецифичны и создают диагностические трудности с исключением пневмонии или альвеолярных геморрагий. Несмотря на то что биопсия легких является основным методом патогенетической диагностики, специфических черт ОЛП до сих пор найдено: описываются некроз, нейтрофильная инфильтрация, отек альвеол, гиалиновые мембраны, альвеолярные геморрагии, отложение иммуноглобулинов и комплемента [5–8].

По данным клинических исследований, у большинства пациентов с ОЛП отмечается повышение сы-

вороточных anti-Ro. В связи с этим обсуждается вклад anti-Ro антител в развитие ОЛП у больных СКВ и возможность рассматривать их как риск ПЛ. Будущим исследованиям предстоит тщательное изучение корреляции между титрами anti-Ro антител и тяжестью ОЛП, а также вкладом этих антител в патогенез ОЛП [10].

В заключение нужно отметить, что диагноз СКВ до сих пор остается сложной задачей. Для ее решения требуется особое внимание к анамнезу, клинко-лабораторным показателям пациента, а также проведение специфических иммунологических обследований, особенно у женщин молодого возраста.

Список литературы

1. Uramoto K. M., Michet C. J., Thumbo J. et al. Trends in the incidence and mortality of systemic lupus erythematosus, 1950–1992. *Arthr Rheum* 1999; 42: 46–50.
2. Злобина Т. И., Казанцева Н. Ю. Трудная диагностика системной красной волчанки. *Сибирский медицинский журнал (Иркутск)*, 2015, № 4, С. 114–116.
3. Клюквина Н. Г., Асеева Е. А., Никонорова Н. О. Поражение легких при системной красной волчанке: хорошо известные факты и нерешенные вопросы. *Научно-практическая ревматология*. 2016 (54) 5: 578–589.
4. Трофимов Е. А., Лейнеман Я. А., Мазуров В. И., Файзенбер Р. М. Голибиевская Т. А. особенности поражения легких у пациентов с системной красной волчанкой. *Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова*. Том 6, № 1, 2014, С. 20–29.
5. Ревматология, национальное руководство. Под ред. Е. А. Насонова, В. А. Насоновой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
6. Castellino F. V., Varga J. Interstitial lung disease in connective tissue diseases: evolving concepts of pathogenesis and management // *Arthritis Research & Therapy*. 2010; 12: 213.
7. Bours D., Pneumatikos I., Tzouvelekis A. Pleural involvement in systemic autoimmune disorders // *Respiration*. 2008; 75: 361–371.
8. Kriegel M. A., Van Beek C., Mostaghimi A. et al. Sterile empyematous pleural effusion in a patient with systemic lupus erythematosus: a diagnostic challenge // *Lupus*. 2009; 18: 581–585.
9. Pego-Reigosa J. M., Medeiros D. A., Osenberg D. A. Respiratory manifestations of systemic lupus erythematosus: old and new concepts // *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2009; 23: 460–480.
10. Попкова Т. В., Лисицына Т. А. Рекомендации по ведению больных системной красной волчанкой в клинической практике (по материалам рекомендаций Европейской антиревматической лиги, EULAR). *Современная ревматология*. 2011, № 1, С. 4–12.

Для цитирования. Гавва Т. Н., Кузьменкова Л. В., Федулаев Ю. Н., Пинчук Т. В., Каминер Д. Д., Чупракова А. Ю. Клинический случай поражения легких у больной с впервые диагностированной системной красной волчанкой // *Медицинский алфавит. Серия «Современная поликлиника»*.— 2019.— Т. 1.— 9 (384).— С. 53–56



20-й КОНГРЕСС Российского общества холтеровского мониторирования и неинвазивной электрофизиологии (РОХМиНЭ)

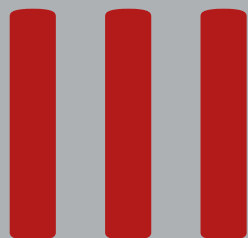
12-й ВСЕРОССИЙСКИЙ КОНГРЕСС "Клиническая электрокардиология"

V-я Всероссийская конференция детских кардиологов ФМБА России

24-25 апреля 2019 г.

2019.rohmine.org

Москва



Терапевтический форум «Мультидисциплинарный больной» Всероссийская конференция молодых терапевтов

28–29 мая 2019 года

Москва, Здание Правительства Москвы
(Новый Арбат, дом 36)

- обзорные лекции ведущих специалистов
- клинические разборы
- мастер-классы
- встречи с экспертами
- дебаты pro и contra
- клинические исследования и регистры
- конкурс на лучшую научную работу
- конкурс на лучший клинический случай
- непрерывное медицинское образование
- ассамблея молодых терапевтов
- секция электронных постеров

Подробнее на сайте www.mt.rnmot.ru

Конгресс-оператор:



ООО «КСТ Интерфорум», Москва, ул. Обручева 30/1, стр. 2
телефон: +7 (495) 419-08-68
электронная почта: therapy@kstinterforum.ru