

© Ю.В. Кулаков, А.А. Синенко, Е.Б. Абрамочкина, Н.М. Лупач, О.И. Сюсина, Е.М. Файзенгер, Н.С. Комендантова, Н.Н. Глазкова, Л.М. Молдованова, Е.Ю. Евдокимова, 2013

УДК 616.5-004.1+617.577

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

(клинический случай из ревматологической практики)

ЮРИЙ ВЯЧЕСЛАВОВИЧ КУЛАКОВ, докт. мед. наук, проф., зав. кафедрой госпитальной терапии и фтизиопульмонологии ГОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» (ТГМУ) Минздрава России, Владивосток, тел. 8-423-240-05-57, email: ykul@mail.ru

АНДРЕЙ АНАТОЛЬЕВИЧ СИНЕНКО, канд. мед. наук, доцент кафедры госпитальной терапии и фтизиопульмонологии ГОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава России, зав. ревматологическим центром ГБУЗ «Приморская краевая клиническая больница № 1», Владивосток

ЕЛЕНА БОРИСОВНА АБРАМОЧКИНА, зав. ревматологическим отделением

НАТАЛЬЯ МИХАЙЛОВНА ЛУПАЧ, врач-ревматолог ревматологического отделения

ОЛЬГА ИВАНОВНА СЮСИНА, врач-ревматолог ревматологического отделения

ЕЛЕНА МИХАЙЛОВНА ФАЙЗЕНГЕР, врач-ревматолог ревматологического отделения

НАТАЛЬЯ СТЕПАНОВНА КОМЕНДАНТОВА, врач-ревматолог ревматологического центра

НАТАЛЬЯ НИКОЛАЕВНА ГЛАЗКОВА, врач-ревматолог ревматологического центра

ЛИЛИЯ МИХАЙЛОВНА МОЛДОВАНОВА, канд. мед. наук, доц. кафедры госпитальной терапии и фтизиопульмонологии ГОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» (ТГМУ) Минздрава России, Владивосток

ЕЛЕНА ЮРЬЕВНА ЕВДОКИМОВА, канд. мед. наук, доцент кафедры госпитальной терапии с курсом фтизиопульмонологии ГОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Владивосток

Реферат. Описан случай системной склеродермии у женщины 45 лет, представлены трудности диагностики, подбор базисного лечения.

Ключевые слова: описание случая, системная склеродермия.

SYSTEMIC SCLEROSIS

(the clinical case in rheumatological practice)

YURY V. KULAKOV, ANDREY A. SINENKO, ELENA B. ABRAMOCHKINA, NATALIA M. LUPACH, OLGA I. SUSINA, ELENA M. FAIZENGER, NATALIA S. KOMENDANTOVA, NATALIA N. GLAZKOVA, LILIA M. MOLDOVANOVA, ELENA YU. EVDOKIMOVA

Abstract. The author reports the case of systemic sclerosis at the woman is described 45 years, are presented difficulties of diagnostics, selection of basic treatment.

Key words: report a case, systemic sclerosis.

Системная склеродермия рассматривается в настоящее время как аутоиммунное заболевание соединительной ткани с характерным поражением кожи, сосудов, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов (легкие, сердце, пищеварительный тракт, почки), в основе которого лежат нарушения микроциркуляции, воспаление и генерализованный фиброз [1]. К настоящему времени этиология и патогенез системной склеродермии (ССД) недостаточно изучены. В развитии и формировании заболевания предполагается участие генетических, иммунных, нейроэндокринных, а также психосоциальных и средовых факторов [2]. Несмотря на это, ранняя диагностика и адекватная терапия в значительной степени определяют эффективность лечения и прогноз, особенно при быстро прогрессирующей диффузной ССД [3, 4, 5]. Лечение всегда назначают индивидуально, в зависимости от клинической формы и течения заболевания, характера и степени выраженности ишемических и висцеральных поражений [6]. Население территории, которое получает специализированную ревматологическую помощь в Ревматологическом отделении При-

морской краевой клинической больницы № 1 (ПККБ № 1), составляет более миллиона человек. В 2009 г. в отделении пролечено 40 человек с диагнозом ССД, и средний койко-день их пребывания составил 14,4. Соответственно в 2010 г. — 61 человек и 13,8 койко-дней, в 2011 г. — 66 человек и 14 койко-дней. Исходя из распространенности заболевания, врач общей практики за весь период своей деятельности наблюдает в среднем один случай ССД. Таким образом, остается актуальной проблема ранней диагностики системной склеродермии и правильная оценка клинических проявлений заболевания в ревматологической практике.

Приводим описание собственного наблюдения.

Больная А., 47 лет, впервые поступила в ревматологическое отделение ПККБ № 1 28.03.2012 г. с жалобами на боли механического ритма в мелких суставах кистей. Припухлость ПМФС кистей, больше слева. Наличие контрактуры с полным отсутствием движений в I, II и III пальцах кистей. Кальциноз мягких тканей в области кистей и стоп. Кожный зуд. Распространенные эритематозные, шелушащиеся высыпания на туловище и

конечностях. Затруднение открывания полости рта. Сухость во рту. Поперхивание твердой пищей во время еды. Изжога. Одышка при физической нагрузке. Запоры. Из анамнеза заболевания выяснено, что считает себя больной с 2005 г. После эмоционального стресса стал беспокоить артрит с поражением 1 пальца правой кисти, обратилась к хирургу в поликлинику по месту жительства. Врач назначил местное лечение. Через 1 мес вскрылись 2 образования на пальцах с белым отделяемым, а артрит самостоятельно разрешился. Постепенно сформировалась контрактура. В 2006 г. рецидив артрита с поражением мелких суставов кистей и формированием кальцинатов мягких тканей кистей и стоп, к врачам не обращалась. С 2007 г. стала беспокоить одышка при умеренной физической нагрузке. С января 2010 г. рецидивируют артриты с поражением мелких суставов кистей и самостоятельным вскрытием кальцинатов, стала отмечать появление складок вокруг рта с формированием симптома «кисета» с затруднением открывания рта, поперхивание твердой пищей, периодически беспокоила изжога. В ноябре 2011 г. по поводу вскрывающихся кальцинатов и образования язв в области кистей обратилась к дерматологу. Была направлена на консультацию к ревматологу в Краевую консультативную поликлинику. Госпитализирована в ревматологическое отделение для комплексного обследования и разработки программы базисной терапии. Из анамнеза: вирусные гепатиты отрицает. Туберкулеза не было. Кожно-венерические заболевания: первичный сифилис в 1998 г. с полным излечением. Сахарный диабет отрицает. Аллергологический, язвенный и онкологический анамнез не отягощены. Артериальная гипертензия не регистрировалась. По профессии — служащая. Данные объективного осмотра: общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Телосложение правильное. Питание нормальное.

Кожные покровы: диффузная гиперпигментация, распространенные зудящие эритематозные, шелушащиеся высыпания в области живота, спины, верхних и нижних конечностях, сухость кожи, на животе, бедрах кожа уплотнена. Периферические лимфоузлы не пальпируются. При аускультации дыхание везикулярное. Хрипов нет. ЧДД — 17 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС — 80 в 1 мин. Пульс —

80 уд/мин удовлетворительного качества, правильный. АД 120/80 мм рт.ст. Пульсация на периферических артериях конечностей сохранена. Шумов на сонных артериях нет. Язык чистый, влажный. Живот правильной формы, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не пальпируется. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный. Стул нерегулярный, оформленный, мочеиспускание свободное, безболезненное. Выраженный кальциноз мягких тканей кистей и стоп (рис. 1). Поперечное плоскостопие. Остеолиз концевых фаланг. Двусторонняя сгибательная контрактура проксимальных и дистальных межфаланговых суставов II—III пальцев кистей. Атрофия, гиперпигментация кожи и выраженный цианоз кистей. Множественные телеангиоэктазии на лице, передней грудной стенке. Радиальные складки кожи вокруг рта — симптом «кисета» (рис. 2).

Предварительный диагноз: системная склеродермия. Диффузная форма. Хроническое течение. Активность 2-й степени. Склеродактилия: кальциноз мягких тканей кистей, стоп, акроостеолиз концевых фаланг. Фиброзная сгибательная контрактура суставов II—III пальцев кистей. Атрофия и гиперпигментация кожи, телеангиоэктазии, синдром Рейно 2-й ст. Эзофагит. Диффузный пневмосклероз. ДН 1-й ст. Миокардиосклероз. ХСН I ст., I функционального класса. НФС IV функционального класса. Проведен анализ крови: СОЭ — 28 мм/ч; фибриноген — 4,4 г/л (2—4); фракции комплимента С3 — 98,7 мг/дл; С4 — 15,85 мг/дл; криоглобулины (на ЦИК) — 0,006 ед.; ревматоидный фактор — отр.; серогликоид — 0,199 ус. ед. Другие биохимические анализы без особенностей. Общий анализ мочи: удельный вес — 1025; реакция кислая; эпителий плоский — 2—3; лейкоциты — 2—3.

Тимоловая проба — 8,16 ед.; антинуклеарные антитела — отр.; анти-Scl-70 — отр. ЭКГ: синусовая тахикардия — 100 в мин. Ультразвуковое исследование сердца. Заключение: аорта, аортальный клапан уплотнены. Полости сердца не расширены. Гипертрофии, гипокинеза стенок нет. Сократимость ЛЖ не нарушена. ЛГ-О. Реовазография конечностей: пульсовое кровенаполнение снижено в предплечьях (слева — 42%, справа — 22%) и левой кисти (20%) за счет гипертонуса сосудов, в норме в правой кисти.



Рис. 1. Атрофия, гиперпигментация кожи, цианоз кистей (больная А.)



Рис. 2. Радиальные кожные складки вокруг рта (больная А.)



Рис. 3. Рентгенография кистей больной А. в прямой проекции

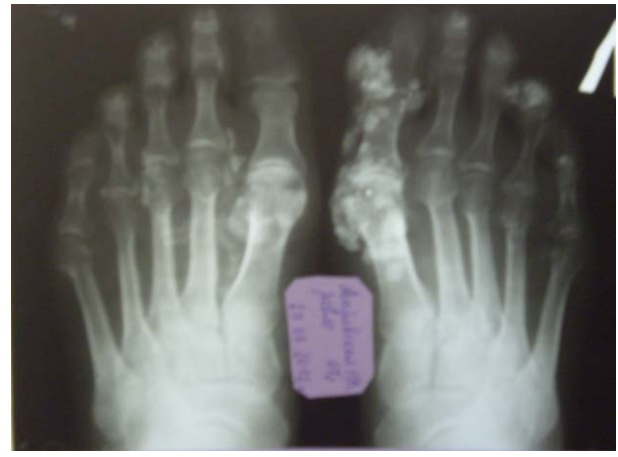


Рис. 4. Рентгенография стоп больной А. в прямой проекции

Пульсовой кровотоком в голених и стопах достаточный. Венозный отток не нарушен. Эластичность сосудов сохранена. При капилляроскопии: видимость хорошая; фон бледный. Капилляры расположены беспорядочно в виде коротких петель, запятых, извиты, сужены, 7—8 в поле зрения. Заключение: спастическое состояние капилляров. УЗИ органов брюшной полости и почек без особенностей. Рентгенография органов грудной полости в 2 проекциях определяет признаки базального пневмосклероза. Рентгенография стоп в прямой проекции определяется выраженный кальциноз мягких тканей проксимальных фаланг первых пальцев, больше слева, межфаланговых суставов и 4-й дистальной фаланги слева. На рентгенограмме кистей в проекциях определяется выраженный кальциноз мягких тканей в области запястий, пястных костей и фаланг пальцев, отмечается остеолиз концевых фаланг, сгибательная контрактура двух пальцев кистей (рис. 3, 4).

Таким образом, инструментальными и лабораторными данными предварительный диагноз подтвержден. Получала лечение: амлодипин 2,5 мг 1 раз в день во внутрь; дексаметазон 4 мг/мл по 6 мл 1 раз в день внутривенно капельно 3 дня; метотрексат 5 мг/мл 3 мл 1 раз в день внутривенно капельно 2 дня (по 15 мг в нед); омега-3 20 мг 2 раза в день внутрь; пентоксифиллин 5 мл 1 раз в день внутривенно капельно 14 дней; преднизолон 15 мг 1 раз в день внутрь; atorvastatin 10 мг 1 раз в день внутрь 10 дней; фолиевая кислота 5 мг 1 раз в день внутрь 2 дня. На фоне проводимого лечения отмечается достаточно выраженная положительная динамика — уменьшились циркуляторные расстройства, боли в суставах, исчезли язвенные поражения кожи. Больная выписана на амбулаторное долечивание по месту жительства с рекомендациями по ведению.

Таким образом, системная склеродермия является достаточно редким заболеванием, может характеризоваться длительным прогрессирующим течением, диа-

гностика которого затруднена недостаточным знанием данной патологии врачами первичного звена.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ревматология: национальное руководство / под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 720 с.
2. Старовойтова, М.Н. Научно-практическая ревматология / М.Н. Старовойтова. — 2010. — № 2. — С.83—86.
3. *Giacomelli, R.* Cyclophosphamide pulse regimen in the treatment of alveolitis in systemic sclerosis / R. Giacomelli, G. Vaentini, F. Salsano [et al.] // J. Rheumatol. — 2002. — Vol. 29. — P.731—736.
4. *Antonias, L.* Glucocorticoid effects on myocardial performance in patients with systemic sclerosis / L. Antonias, P.P. Sfikakis, M. Mavrikakis // Clin. Exp. Rheumatol. — 2001. — Vol. 19. — P.431—437.
5. *Steen, V.D.* Pregnancy in Scleroderma / V.D. Steen // Rheum. Dis. Clin. N. Am. — 2007. — Vol. 33. — P.345—358.
6. Ревматология: клинические рекомендации / под ред. акад. РАМН Е.Л. Насонова. — 2-е изд., испр. и доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. — 752 с.

REFERENCES

1. Revmatologiya: nacional'noe rukovodstvo / pod red. E.L. Nasonova, V.A. Nasonovoi. — M.: GEOTAR-Media, 2008. — 720 s.
2. *Starovoitova, M.N.* Nauchno-prakticheskaya revmatologiya / M.N. Starovoitova. — 2010. — № 2. — S.83—86.
3. *Giacomelli, R.* Cyclophosphamide pulse regimen in the treatment of alveolitis in systemic sclerosis / R. Giacomelli, G. Vaentini, F. Salsano [et al.] // J. Rheumatol. — 2002. — Vol. 29. — P.731—736.
4. *Antonias, L.* Glucocorticoid effects on myocardial performance in patients with systemic sclerosis / L. Antonias, P.P. Sfikakis, M. Mavrikakis // Clin. Exp. Rheumatol. — 2001. — Vol. 19. — P.431—437.
5. *Steen, V.D.* Pregnancy in Scleroderma / V.D. Steen // Rheum. Dis. Clin. N. Am. — 2007. — Vol. 33. — P.345—358.
6. Revmatologiya: klinicheskie rekomendacii / pod red. akad. RAMN E.L. Nasonova. — 2-e izd., ispr. i dop. — M.: GEOTAR-Media, 2010. — 752 s.