

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОСТТРОМБОФЛЕБИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ У БОЛЬНЫХ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

СТЯЖКИНА СВЕТЛАНА НИКОЛАЕВНА, ORCID ID: 0000-0001-5787-8269; докт. мед. наук, профессор кафедры факультетской хирургии ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-950-820-51-10, e-mail: sstazkina064@gmail.com

КИРШИН АНДРЕЙ АНАТОЛЬЕВИЧ, ORCID ID: 0000-0003-4525-0647; сердечно-сосудистый хирург отделения сосудистой хирургии БУЗ УР «Республиканский клиничко-диагностический центр МЗ УР», Россия, 426009, Ижевск, ул. Ленина, 87б, тел. +7-906-819-83-85, e-mail: aakirshin@gmail.com

ТИХОМИРОВА ГАЛИЯ ИМАМУТДИНОВА, ORCID ID: 0000-0001-6386-8876; докт. мед. наук, доцент кафедры общей хирургии ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-912-768-61-29, e-mail: Galla-tix@mail.ru

ШАРАФУТДИНОВ МАРАТ РАВИЛЕВИЧ, ORCID ID: 0000-0003-2821-9525; врач РХМДИЛ ГАУЗ РТ «Больница скорой медицинской помощи», Россия, 423803, Набережные Челны, Набережночелнинский просп., 18, тел. +7-917-297-18-98, e-mail: marat-gil@mail.ru

АНТРОПОВА ЗОЯ АЛЕКСАНДРОВНА, ORCID ID: 0000-0003-1083-0334; врач-хирург ГАУЗ РТ «Больница скорой медицинской помощи», Россия, 423803, Набережные Челны, Набережночелнинский просп., 18, тел. +7-965-841-36-02, e-mail: zoya.antropova2016@yandex.ru

СУББОТИН АНДРЕЙ ВЛАДИМИРОВИЧ, ORCID ID: 0000-0003-4010-1490; сердечно-сосудистый хирург отделения сосудистой хирургии БУЗ УР «Республиканский клиничко-диагностический центр МЗ УР», Россия, 426009, Ижевск, ул. Ленина, 87б, тел. +7-912-856-07-68, e-mail: andrey.vl.subbotin@gmail.com

ВАЛЕЕВА ИЛЮЗА РАСИЛОВНА, ORCID ID: 0000-0002-9868-2462; студентка IV курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-922-506-71-51, e-mail: iluza-w@mail.ru

ТИМИРОВА РЕГИНА РАСИХОВНА, ORCID ID: 0000-0002-1307-9489; студентка IV курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-922-522-59-94, e-mail: timirka.1999@mail.ru

Реферат. Введение. Проблема дисплазии соединительной ткани становится все более актуальной в связи ее высокой распространенностью. Системный характер поражения, различная степень выраженности изменений в структуре живых тканей влекут за собой серьезные последствия, что обуславливает широкую распространенность проблемы дисплазии соединительной ткани для множества областей медицины, в том числе для сосудистой хирургии. Объектом внимания данной работы стали больные, страдающие посттромбофлебитической болезнью с различной степенью выраженности дисплазии соединительной ткани. **Цель исследования** – установить взаимосвязь между тяжестью течения посттромбофлебитической болезни, качеством жизни пациентов и выраженностью признаков дисплазии соединительной ткани. **Материал и методы.** Исследованы результаты лечения 74 пациентов с посттромбофлебитической болезнью с различными клиническими формами. Оценка фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани производилась по шкале Л.Н. Аббакумовой. Для оценки качества жизни был использован веноспецифический опросник CIVIQ-20. **Результаты и их обсуждение.** Были выделены 4 группы пациентов. В 1-ю группу вошли пациенты, у которых не было обнаружено фенотипических признаков дисплазии (6 человек), 2-я группа состояла из пациентов с незначительно выраженной дисплазией соединительной ткани (12 человек), в 3-ю группу вошли пациенты с умеренно выраженной дисплазией (25 человек), в 4-ю – пациенты с тяжелой дисплазией (31 человек). При общем осмотре пациентов из 2-й группы были выявлены фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани в виде малых аномалий и врожденных пороков развития. Всего выявлено 312 признаков. Отмечалось, что все пациенты 1-й группы не имели клинических проявлений, а все пациенты с венозными трофическими язвами имели тяжелую дисплазию соединительной ткани. Было установлено, что качество жизни при посттромбофлебитической болезни находится в прямой корреляции с выраженностью дисплазии соединительной ткани. **Выводы.** Установлено, что существует явная зависимость между степенью выраженности дисплазии соединительной ткани, качеством жизни и степенью тяжести посттромбофлебитической болезни.

Ключевые слова: посттромбофлебитическая болезнь, дисплазия соединительной ткани, сосудистая хирургия, клинический случай, лечебная тактика.

Для ссылки: Особенности течения посттромбофлебитической болезни у больных с дисплазией соединительной ткани / С.Н. Стяжкина, А.А. Киршин, Г.И. Тихомирова [и др.] // Вестник современной клинической медицины. – 2021. – Т. 14, вып. 6. – С.76–81. DOI: 10.20969/VSKM.2021.14(6).76-81.

SPECIFICS OF THE COURSE OF POSTTHROMBOTIC DISEASE IN PATIENTS WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

STYAZHKINA SVETLANA N., ORCID ID: 0000-0001-5787-8269; D. Med. Sci., professor of the Department of surgery of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426039, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-950-820-51-10, e-mail: sstazkina064@gmail.com

KIRSHIN ANDREY A., ORCID ID: 0000-0003-4525-0647; cardiovascular surgeon of the Department of vascular surgery of Republican Clinical and Diagnostic Center of the Ministry of Health of Udmurt Republic, Russia, 426009, Izhevsk, Lenin str., 87b, tel. +7-906-819-83-85, e-mail: aakirshin@gmail.com

TIKHOMIROVA GALIYA I., ORCID ID: 0000-0001-6386-8876; D. Med. Sci., associate professor of the Department of general surgery of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-912-768-61-29, e-mail: Galla-tix@mail.ru

SHARAFUTDINOV MARAT R., ORCID ID: 0000-0003-2821-9525; doctor of X-ray surgical methods of diagnosis and treatment of Emergency Hospital, Russia, 423803, Naberezhnye Chelny, Naberezhnochelninskiy av., 18, tel. +7-917-297-18-98, e-mail: marat-gil@mail.ru

ANTROPOVA ZOYA A., ORCID ID: 0000-0003-1083-0334; surgeon of Emergency Hospital, Russia, 423803, Naberezhnye Chelny, Naberezhnochelninskiy av., 18, tel. +7-965-841-36-02, e-mail: zoya.antropova2016@yandex.ru

SUBBOTIN ANDREY V., ORCID ID: 0000-0003-4010-1490; cardiovascular surgeon of the Department of vascular surgery of Republican Clinical and Diagnostic Center of the Ministry of Health of Udmurt Republic, Russia, 426009, Izhevsk, Lenin str., 876, tel. +7-912-856-07-68, e-mail: andrey.vl.subbotin@gmail.com

VALEEVA ILYUZA R., ORCID ID: 0000-0002-9868-2462; 4th year student of faculty of general medicine of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-922-506-71-51, e-mail: iluza-w@mail.ru

TIMIROVA REGINA R., ORCID ID: 0000-0002-1307-9489; 4th year student of faculty of general medicine of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-922-522-59-94, e-mail: timirka.1999@mail.ru

Abstract. Introduction. Connective tissue dysplasia is becoming more and more urgent due to its high prevalence. The systemic character of the lesion, different degrees of the changes in the structure of living tissues entail serious consequences, which determines a wide spread of the problem of connective tissue dysplasia for multiple fields of medicine, including vascular surgery. The patients suffering from post-thrombotic disease with various degrees of connective tissue dysplasia were the object of attention of the present work. **Aim.** The aim of the study was to establish the relationship between the severity of the course of post thrombotic disease, patients' quality of life and the severity of the signs of connective tissue dysplasia. **Material and methods.** The outcomes of the treatment of 74 patients with different clinical forms of post thrombotic disease were studied. Phenotypic signs of connective tissue dysplasia were assessed using the L.N. Abbakumova scale. The vein-specific CIVIQ-20 questionnaire was used to assess the quality of life. **Results and discussion.** Four groups of patients were distinguished. The first group consisted of patients with no phenotypic signs of dysplasia (6 people). The second group consisted of patients with mildly expressed connective tissue dysplasia (12 people), the third group consisted of patients with moderately expressed dysplasia (25 people), and the fourth group consisted of patients with severe dysplasia (31 people). General examination of patients in the second group revealed the phenotypic signs of connective tissue dysplasia in the form of minor anomalies and congenital malformations. A total of 312 signs were detected. It was noted that all the patients of the first group had no clinical manifestations and all the patients with venous trophic ulcers had severe connective tissue dysplasia. It was found that the quality of life in post thrombotic disease was in direct correlation with the severity of connective tissue dysplasia. **Conclusion.** It has been established that there is a pronounced correlation between the degree of connective tissue dysplasia expression, quality of life and severity of post thrombotic disease.

Key words: post-thrombotic syndrome, connective tissue dysplasia, vascular surgery, clinical case, disease management.

For reference: Styazhkina SN, Kirshin AA, Tikhomirova GI, Sharafutdinov MR, Antropova ZA, Subbotin AV, Valeeva IR, Timirova RR. Specifics of the course of postthrombotic disease in patients with connective tissue dysplasia. The Bulletin of Contemporary Clinical Medicine. 2021; 14 (6): 76-81. DOI: 10.20969/VSKM.2021.14(6).76-81.

Введение. Дисплазия соединительной ткани – это генетически детерминированное прогрессирующее состояние, которое характеризуется повреждением волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, вследствие этого нарушаются процессы формообразования органов и систем.

Данная патология является актуальной проблемой современного общества и достаточно часто встречается в России. Соотношение здоровых людей к лицам, страдающим дисплазией соединительной ткани, составляет около 1:5, 8,5% в выборке из 400 человек [1, 2].

Посттромбофлебитическая болезнь – это одна из форм хронической венозной недостаточности нижних конечностей, которая чаще всего имеет достаточно тяжелое течение. Среди всех патологий венозной системы данное заболевание встречается в 28% случаев. Посттромбофлебитическая болезнь развивается вследствие перенесенного острого тромбоза глубоких вен, который не излечивается у 85–95% больных [1, 3]. Более чем у 80% пациентов, болеющих свыше 10 лет от начала заболевания, развиваются трофические изменения тканей и язвы, которые приводят к инвалидности.

Цель исследования – установить взаимосвязь между тяжестью течения посттромбофлебитической

болезни, качеством жизни пациентов и выраженностью признаков дисплазии соединительной ткани.

Материал и методы. Нами были исследованы результаты лечения 74 пациентов с посттромбофлебитической болезнью с различными клиническими формами. Критерии включения в исследование: тромбоз глубоких вен нижних конечностей в анамнезе (не позднее 5 лет от начала исследования). Критерии исключения из исследования: тяжелая коморбидная патология, хронические заболевания в стадии декомпенсации, хроническая артериальная недостаточность нижних конечностей, прием гормональных препаратов, беременность, инфекции кожи и подкожной клетчатки нижних конечностей.

Оценка фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани производилась по шкале Л.Н. Аббакумовой. Эта шкала включает в себя 40 признаков [2].

Для оценки качества жизни был использован веноспецифический опросник CIVIQ-20. Он состоит из 20 вопросов, каждый вопрос оценивается от 1 до 5 баллов. Опросник включает в себя болевой, физический, психологический и социальный факторы. Сумма баллов оценивается по шкале от 20 (максимально высокое качество жизни) до 100 (максимально низкое качество жизни).

Результаты и их обсуждение. В ходе исследования мы выделили 4 группы пациентов. В 1-й группе было 6 пациентов без фенотипических признаков дисплазии, во 2-й – 12 пациентов с незначительно выраженной дисплазией, в 3-й – 25 пациентов с умеренно выраженной и в 4-й группе – 31 пациент с тяжелой дисплазией.

При осмотре пациентов из 2-й группы были обнаружены признаки дисплазии соединительной ткани в виде малых аномалий и врожденных пороков развития. Всего выявлено 312 признаков. Наиболее часто встречались такие признаки со стороны костно-суставной системы: сколиоз различной степени у 31 пациента, плоскостопие у 19 пациентов, гипермобильность суставов у 6 пациентов; со стороны кожи и ее придатков: приросшая мочка у 14 пациентов, гиперэластичность кожи у 13 пациентов, грыжи и спланхноптоз у 8 пациентов; со стороны органов зрения: миопия у 32 пациентов; со стороны сердечно-сосудистой системы: пролапс митрального клапана у 7 пациентов.

Отмечалось, что все пациенты 1-й группы не имели клинических проявлений, а все пациенты с венозными трофическими язвами имели тяжелую дисплазию соединительной ткани.

Зависимость качества жизни от выраженности дисплазии соединительной ткани оценивали с помощью опросника CIVIQ-20. В результате была выявлена следующая зависимость: чем выше степень тяжести дисплазии соединительной ткани, тем хуже качество жизни пациентов. Таким образом, качество жизни при посттромбофлебитической болезни находится в прямой корреляции с выраженностью дисплазии соединительной ткани.

Наблюдение из практики. Пациент Н., 1968 года рождения, 25.11.2020 поступил в ревматологическое отделение с жалобами на боли в левом коленном суставе при ходьбе, при опоре на левую нижнюю конечность. Оценка боли по визуальной аналоговой шкале составила 30–40 мм. Припухлость левого коленного сустава, ограничение движения в нем. Утренняя скованность не беспокоит. В других суставах боли не беспокоят. Отеки на нижних конечностях – независимо от времени суток. Высыпаний на коже нет. Фотосенсибилизации не отмечает. Усиления выпадения волос не отмечает. Одышки нет. Снижение слуха. Аппетит сохранен. Вес – похудел на 2 кг (68,5 кг).

Принимает преднизолон 5 мг по 2 табл. утром, зналаприл 5–10 мг утром, ацетилсалициловую кислоту (АСК) в таблетках, но непостоянно.

Данный пациент с детства болеет варикозной болезнью нижних конечностей. В 16 лет впервые появился сосудистый рисунок на нижних конечностях в виде варикозно расширенных вен по сегментарному типу (телеангиоэктазии). Стало ухудшаться зрение, миопия. С годами варикоз прогрессировал в бассейне большой и малой подкожных вен, появились боли в конечностях. Несостоятельность клапанного аппарата сердца. С детства имелась патологическая подвижность в локтевых суставах.

Считает себя больным с сентября 2000 г., когда остро заболел после инсоляции с повышением тем-

пературы до 40°C, отмечал спутанность сознания и высыпания на коже. Был госпитализирован в инфекционную больницу с подозрением на геморрагическую лихорадку с почечным синдромом (ГЛПС), где проходил лечение с 15.09.2000 г. по 06.10.2000 г. При обследовании было выявлено изменение в анализе мочи (повышение креатинина). На рентгенографии органов грудной клетки – очаговая левосторонняя нижнедолевая пневмония, положительная реакция Вассермана. Получал антибактериальную терапию. На фоне лечения отмечались клинические и лабораторные улучшения. Выписан с диагнозом: ГЛПС, типичная форма средней степени тяжести. Острая левосторонняя пневмония, нижнедолевая. Дыхательная недостаточность 0 степени.

В декабре 2003 г. поступил в хирургическое отделение, где был поставлен диагноз: тромбофлебит глубоких вен правой голени, с улучшением.

Впервые обратился к ревматологу в апреле 2006 г.: данных о системной патологии не было. В мае 2006 г. у пациента впервые появились трофические язвы на левой голени, прошел лечение в отделении сердечно-сосудистой хирургии: реоплиглюкин, фраксипарин, курс антибиотиков, гепарин, внутриаартериальное вливание Вессел Дуэ Ф, вазопростан. Эффекта от лечения не было. С конца 2006 г. появились боли в коленных суставах, пястно-фаланговых суставах кистей, назначено местное лечение.

В полном анализе крови в июне 2007 г. отмечалось снижение гемоглобина (Hb 93 г/л), повышение С-реактивного белка (2,3 г/л). Полный анализ мочи: протеинурия (23 мг/л). Ультразвуковое исследование (УЗИ) брюшной аорты и ее ветвей с цветовым доплеровским картированием (ЦДК) (09.06.07): аортоартериит, увеличение парааортальных лимфоузлов, возможны явления реактивного лимфаденита. УЗИ с ЦДК вен нижних конечностей: не исключается явление аорто-артериита артерий нижних конечностей (комплекс интима-медиа утолщен до 1,3 мм). Явления тромбофлебита всех групп вен, на левой нижней конечности со стенозированием просвета от 50 до 85%. Консультирован ревматологом: данных о неспецифическом аорто-артериите нет. Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера) нижних конечностей III степени. Назначен далагил, больной принимал его 1 мес, отменил самостоятельно.

05.09.2007 пациент консультирован заочно в институте им. Вишневецкого. Убедительных данных о тромбангиите Бюргера и окклюзивно-стенотическом поражении магистральных артерий не было. Рекомендовано определить показатели клеточного и гуморального иммунитета, ревматоидных факторов, получить консультацию на базе Научно-исследовательского института ревматологии (НИИР) Российской академии медицинских наук (РАМН).

Пациент отмечает ухудшение состояние с 26.04.2008, когда появились боли в эпигастрии, усилились боли в поясничной области. Был госпитализирован с диагнозом: копростаз, спаечная болезнь (под вопросом).

Экстренно госпитализирован в ревматологическое отделение для уточнения диагноза и лечения.

Здесь был выставлен диагноз: антифосфолипидный синдром (АФС IgG—168,6 ед/мл). Проведено лечение.

В ноябре был снова госпитализирован в НИИР РАМН. При лабораторно-инструментальных исследованиях получены следующие результаты: снижение количества гемоглобина (60–74 г/л), эритропения ($2,53 \times 10^{12}/л$), повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) до 70 мм/ч, суточная протеинурия составила 4 г/л, снижение скорости клубочковой фильтрации (до 19–41%), увеличение циркулирующих иммунных комплексов (228), изменение антинуклеарного фактора (1:320), антитела к Sm (0,9), высокочувствительный С-реактивный белок (3,3 мг/л), С3-комплемента (0,7 г/л), С4-комплемента (0,1 г/л), антитела к цитоплазме нейтрофилов (отрицательно), антитела к кардиолипину IgG (81,7 ед/л), повышение антител к β_2 -гликопротеину 1 (β_2 -ГП1) IgG (54 ед/л), положительная проба Кумбса (+++). Также пациенту была проведена биопсия почки, был выявлен диффузный мезангиопролиферативный гломерулонефрит (класс 4 T/X по классификации 2003 г., класс 4 по классификации 1982 г. ИА=6, ИХ=9).

Установлен диагноз: системная красная волчанка острого течения, активность 3, диффузный мезангиопролиферативный гломерулонефрит со склерозированием, гемолитические нарушения (гемолитическая анемия), иммунологические нарушения, антинуклеарный фактор (+). Антифосфолипидный синдром: рецидивирующие тромбозы артерий и вен нижних конечностей, трофические язвы нижних конечностей, высокопозитивные антикардиолипидные антитела и антитела к β_2 -ГП1. Генетическая тромбофилия (гомозиготная мутация в гене ингибитора плазминогена 1, гетерозиготные в гене метилентетрагидрофолатредуктазы, в гене цитохрома P450, в гене эпоксиредуктазы витамина, в гене тромбосподин 4, в гене фактора VII). Лечение проведено.

В мае 2009 г. пациент был госпитализирован по месту жительства, со слов больного, по поводу инфицирования язв голени синегнойной палочкой (в выписке указано обострение посттромбофлебического синдрома левой нижней конечности). Проведено лечение: метрогил, цефотаксим, гентамицин, амикацин. Обследовался у лор-врача, выявлен мезатимпанит. В июне 2009 г. самостоятельно отменил фраксипарин. На фоне проводимой терапии состояние больного оставалось относительно удовлетворительным, значительно уменьшились язвы на голенях.

Пациент был госпитализирован 30.05.2020 в нефрологическое отделение Городской клинической больницы № 1, поставлен диагноз: хроническая болезнь почек С4А3. Диагноз был поставлен на основе следующих результатов исследований: азотемия с уровнем креатинина крови до 392,08 мкмоль/л, снижение скорости клубочковой фильтрации до 25 мл/мин в пробе Реберга, СКД EPI – 16 мл/мин/1,73 м², протеинурия, гипостенурия, никтурия, нарушение пуринового и липидного обмена. Минерально-костные нарушения при хронической болезни почек:

вторичный гиперпаратиреоз, гиперфосфатемия, атеросклероз брюшного отдела аорты, электролитные нарушения, симптоматическая артериальная гипертензия 3-й степени, хроническая сердечная недостаточность стадии 2А, ФК I Во время стационарного лечения возникли боли, покраснение левого локтевого сустава.

10.06.2019 был консультирован ортопедом и поставлен диагноз: гнойный локтевой бурсит.

21.09.2020 возникли боли в левом коленном суставе, через неделю температура тела повысилась до 39°C. Пациент принимал жаропонижающие, боли в колене сохранялись. 14.10.2020 обратился к хирургу, который рекомендовал прием препаратов мелоксикам, медиокалм. На фоне назначенного лечения боли уменьшились, но лихорадка сохранялась до 38°C.

02.11.2020 больной снова обратился к хирургу с жалобами на усиление болевого синдрома, проведена пункция левого коленного сустава, наложена лонгета. Боли в суставе не уменьшились, постепенно уменьшилась припухлость. В анализах крови от 12.11.2020 г.: повышение креатинина (415 мкмоль/л), повышение мочевины (30 ммоль/л), снижение билирубина (5,0 мкмоль/л), железа (7,7 мкмоль/л), гемоглобина (88 г/л), лейкоцитоз ($10,4 \times 10^9/л$), повышение СОЭ до 73 мм/ч.

На момент поступления состояние пациента удовлетворительное. Отмечается болезненность при пальпации левого коленного сустава, выраженная припухлость (окружность справа 39 см, слева 45 см), ограничение движений в левом коленном суставе (сгибание 90°, разгибание 170°). Другие суставы без признаков воспаления, движения в полном объеме.

При лабораторных методах исследования выявлено повышение количества антител к двуспиральной ДНК IgG (32,5 ед/мл), обнаружен волчаночный антикоагулянт. Антинуклеарный фактор (1:1000), гранулярный, цитоплазматический тип свечения (26.11.20). В общем анализе крови: моноцитоз ($1,05 \times 10^9/л$), анемия (HGB – 77 г/л, RBC – $2,77 \times 10^{12}/л$), под вопросом незрелые гранулоциты. Повышено СОЭ до 75 мм/ч (26.11.20). При биохимическом исследовании крови выявлено повышение креатинина (409,00 ммоль/л), мочевины (27,70 ммоль/л), фосфора (2,09 ммоль/л), мочевой кислоты (595,00 ммоль/л), С-реактивного белка (1,73 мг/дл) (26.11.20). В коагулограмме повышено количество фибриногена (5,12 г/л) (26.11.20). При исследовании мочи обнаружена слизь, протеинурия (904,50 мг/сут).

По совокупности данных анамнеза, клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования поставлен диагноз: системная красная волчанка, рецидивирующе-реммитирующее течение, активность 2 (SLEDAI – 6 баллов), с поражением почек (диффузный мезангиопролиферативный гломерулонефрит со снижением азотовыделительной функции), с поражением суставов (моноартрит левого коленного сустава, ФК2) и иммунологическими нарушениями [позитивность по АНФ (1:1000, цитоплазматический тип свечения от 23.11.20), по анти-

телам к двуспиральной ДНК от 25.11.20]. Антифосфолипидный синдром: рецидивирующие тромбозы артерий и вен нижних конечностей, трофические язвы в анамнезе, позитивность по волчаночному антикоагулянту от 24.11.20, в анамнезе позитивность по антителам к β_2 -ГП1.

Осложнения: хроническая болезнь почек С4А3. Вторичный подагрический артрит, активность 2, тяжелой приступ от 21.09.20, артрит левого коленного сустава, ФК2. Гиперурикемия.

Сопутствующие заболевания: генетическая тромбофилия. Хронические эрозии антрума, эрозивный антральный гастрит.

За время нахождения в стационаре проведено лечение: метилпреднизолон 125 мг внутривенно, затем дозу повысили до 250 мг. Внутрь: метилпреднизолон, эналаприл, амлодипин, бисопролол, гидроксихлорохин, фебуксостат. За время стационарного лечения отмечалась положительная динамика. Пациент выписан с улучшением состояния. При выписке пациенту рекомендовано продолжить наблюдение у терапевта, ревматолога и нефролога. Диета с ограничением поваренной соли до 3–5 г/сут, пуринов, калия, богатая кальцием. Контроль артериального давления, пульса, суточного диуреза. Эластическая компрессия нижних конечностей 2-го класса. Необходимо избегать факторов, которые могут спровоцировать обострение болезни. Противопоказаны этанолсодержащие напитки. УЗИ почек 1 раз в 6–12 мес. Стул ежедневный, при запоре – лактулоза 15 мл 2–3 раза в сут. Контроль анализов: полный анализ крови, креатинин крови, калий, натрий, мочевины, мочевая кислота 1 раз в 3 мес. Незаменимые аминокислоты из расчета 1 табл. на 5 кг веса (по согласованию с нефрологом). Фитотерапия. Физические упражнения с адекватной дозированной нагрузкой. Гидроксихлорохин 200 мг в сут на ночь внутрь. Контроль лечения: консультация офтальмолога каждые 3 мес, в случае выявления патологии – отмена препарата. Ношение защитных очков вне зависимости от сезона. Глюкокортикостероиды: метилпреднизолон 4 мг по 2 табл. утром с 6.00 до 7.00 длительно. Снижение дозы по рекомендации ревматолога. Нестероидные противовоспалительные средства (НПВП) противопоказаны. Местные формы НПВП (гели, мази, крем). Компрессы с диметилсульфоксидом на припухшие суставы 1–2 раза в нед. Продолжить антигипертензивную терапию. Консультация гастроэнтеролога. Контрольный осмотр ревматолога через 8–12 нед с результатами анализов. Документы отправлены в НИИР для определения дальнейшей тактики лечения.

Выводы. Синдром дисплазии соединительной ткани является одной из ведущих причин хронических заболеваний сосудов.

В ходе нашего исследования мы выяснили, что чем выше степень выраженности дисплазии соединительной ткани, тем тяжелее протекает заболевание. При этом дисплазия соединительной ткани приводит к поражению и других органов и систем, что, соответственно, снижает качество жизни пациентов. Представленный клинический случай свидетельствует о данной зависимости и является

классическим примером тяжелого течения данного заболевания у людей с синдромом дисплазии соединительной ткани.

Прозрачность исследования. Исследование одобрено этическим комитетом ФГБОУ «Ижевская государственная медицинская академия» МЗ РФ. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях. Все авторы принимали участие в разработке концепции, дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование. Пациент дал согласие на публикацию сообщения и размещение в интернете информации о характере его заболевания, проведенном лечении и его результатах с научной и образовательной целями.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кириенко, А.И. Современные принципы лечения хронической венозной недостаточности / А.И. Кириенко, Р.А. Григорян, И.А. Золотухин // 50 лекций по хирургии; под редакцией В.С. Савельева. – Москва: Медиа Медика, 2003. – С.115–121.
2. Нечаева, Г.И. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов / Г.И. Нечаева, И.А. Викторова. – Омск: Типография БЛАНКОМ, 2007. – 188 с.
3. Нечаева, Г.И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению / Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов. – Москва: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2017. – 400 с.
4. Основы курации пациентов с дисплазией соединительной ткани в первичном звене здравоохранения / Г.И. Нечаева, О.В. Дрокина, А.И. Мартынов [и др.] // Терапия. – 2015. – № 1. – URL: <https://therapy-journal.ru/ru/archive/article/31356>
5. Национальные рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани / А.И. Мартынов, Г.И. Нечаева, Е.В. Акатова [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2016. – № 1. – 75 с. – URL: <https://medvestnik.stgmu.ru/files/articles/371.pdf> DOI: 10.14300/mnnc.2016.11001
6. Кадурина, Т.И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / Т.И. Кадурина, Л.Н. Аббакумова // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2008. – № 2. – С.15–20.

REFERENCES

1. Kirienko AI, Griboryan RA, Zolotukhin IA. Sovremennyye principy lecheniya hronicheskoy venoznoj nedostatochnosti; 50 lektsiy po khirurgii; pod redaktsiyey VS Savel'yeva [Modern principles of treatment of chronic venous insufficiency; 50 lectures on surgery; edited by VS Saveliev]. Moskva: Media Medika [Moscow: Media Medica]. 2003; 115–121.
2. Nechaeva GI, Viktorova IA. Displaziya soedinitel'noj tkani: terminologiya, diagnostika, taktika vedeniya pacientov [Connective tissue dysplasia: terminology, diagnostics,

- patient management tactics]. Omsk: Tipografiya BLANKOM [Omsk: Printing house BLANKOM]. 2007; 188 p.
3. Nechaeva GI, Martynov AI. Displaziya soedinitel'noj tkani: serdechno-sosudistye izmeneniya, sovremennye podhody k diagnostike i lecheniyu [Connective tissue dysplasia: cardiovascular changes, modern approaches to diagnosis and treatment]. Moskva: OOO «Izdatel'stvo «Meditsinskoye informatsionnoye agentstvo» [Moscow: LLC «Publishing House» Medical Information Agency]. 2017; 400 p.
 4. Nechaeva GI, Drokina OV, Martynov AI, et al. Osnovy kuracii pacientov s displaziej soedinitel'noj tkani v pervichnom zvene zdravoohraneniya [Vtrshinina Fundamentals of treatment patients with connective tissue dysplasia in primary care]. Terapiya [Therapy]. 2015; 1: <https://therapy-journal.ru/ru/archive/article/31356>
 5. Martynov AI, Nechaeva GI, Akatova EV, et al. Nacional'nye rekomendacii Rossijskogo nauchnogo medicinskogo obshchestva terapevtov po diagnostike, lecheniyu i reabilitacii pacientov s displaziyami soedinitel'noj tkani [National recommendations of the Russian scientific society of internal medicine for diagnostics, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia]. Meditsinskiy vestnik Severnogo Kavkaza [Medical News of North Caucasus]. 2016; 1: 75 p. <https://medvestnik.stgmu.ru/files/articles/371.pdf> DOI: 10.14300/mnnc.2016.11001
 6. Kadurina TI, Abbakumova IN. Ocenka stepeni tyazhesti nedifferencirovannoj displazii soedinitel'noj tkani u detej [Estimation of the severity of the nondifferentiated connective tissue dysplasia in children]. Meditsinskiy vestnik Severnogo Kavkaza [Medical News of North Caucasus]. 2008; 2: 15-20.