



КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ С СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ

Тулеутаева С.А., Ногаева М.Г.

Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д. Асфендиярова, Алматы, Казахстана

Абстракт

В статье представлены клинические, лабораторно-инструментальные методы исследования пациентки с системной склеродермией (ССД). Приведены результаты клинического наблюдения у молодой женщины 26 лет, описаны анамнез, клиническая картина заболевания, возможные трудности в подборе препаратов и неблагоприятное воздействие базисной противовоспалительной терапии.

Ключевые слова: системная склеродермия, сиалоаденит, базисная противовоспалительная терапия.

Введение

Системная склеродермия (ССД) - аутоиммунное заболевание соединительной ткани, основные проявления которого связаны с ишемией и фиброзом органов и тканей. Заболеваемость ССД составляет примерно 20 человек на 1 млн в год. Среди больных преобладают женщины (приблизительное соотношение женщин и мужчин - 6:1). Пик заболеваемости приходится на 4-6-ю декады жизни. Как системное заболевание ССД характеризуется одновременным поражением кожи, сосудов, костно-мышечной системы и внутренних органов, включая сердце, легкие, почки и желудочно-кишечный тракт. В дебюте ССД до появления специфичных признаков заболевания часто наблюдаются конституциональные проявления: потеря веса, субфебрильная лихорадка, слабость [1]. Начало заболевания с синдрома Рейно нередко встречается при любой форме ССД, но особенно характерно для хронического варианта, при котором прогрессирующие вазоспастические нарушения и обусловленные ими выраженные трофические расстройства иногда служат единственным проявлением заболевания на протяжении ряда лет и в дальнейшем превалируют в картине болезни наряду с постепенно развивающимся уплотнением, индурацией кожи и периартикулярных тканей с образованием контрактур, остеолитом, кальцинозом, медленно прогрессирующими длительное время хорошо компенсированными склеротическими изменениями внутренних органов (пищевода, легких, сердца) (Сигидин Я.А., 2011).

Лечение при ССД должно быть ранним, патогенетически обоснованным, комплексным и дифференцированным в зависимости от течения, клинической формы и характера органной патологии. Так как заболевание носит хронический прогрессирующий характер, лечение проводят длительно, иногда пожизненно. Основные направления медикаментозного воздействия при ССД - сосудистая, базисная противовоспалительная (DMARDs - Disease-modifying antirheumatic drugs): кортикостероиды, цитостатики, аминохинолиновые препараты и антифиброзная терапия [2].

Описание случая

Женщина Д., 1990 г/р, находилась под наблюдением городской студенческой поликлиники с диагнозом: Системная склеродермия, хроническое течение, активность II степени, с поражением кожи и ее придатков (в стадии

индурации, умеренная аллопеция), сосудов (синдром Рейно), суставов (полиартралгии, НФС I), легких (хронический бронхит, ДН0), сердца (кардит НК I).

Жалобы при поступлении: на боли в локтевых суставах, онемение, зябкость пальцев рук и ног, периодические колющие боли в области сердца, сердцебиение, общую слабость.

Anamnesis morbi: считает себя больной с декабря 2010 года, когда впервые беспричинно появилась зябкость, онемение пальцев рук и ног. Лечение получала амбулаторно по месту жительства, где выставлен д/з: Синдром Рейно. Принимала антиагрегантные препараты. В 2012 году получала стационарное лечение в Городском ревматологическом центре (ГРЦ), г. Алматы, консультирована проф. Баймухамедовой Р.О., выставлен клинический диагноз: Недифференцированный коллагеноз, хроническое течение. Рекомендовано: гидроксихлорохин (плаквенил) 200 мг/сут (но пациентка не принимала), преднизолон 30 мг/сут, до полной отмены. Пациентка ежегодно получает стационарное и амбулаторное лечение в ГРЦ г. Алматы. Базисные препараты не принимает. Последняя госпитализация в ГРЦ в августе 2015 г. Была консультирована зам. директора ГРЦ г. Алматы, выставлен диагноз: Системная склеродермия, хроническое течение. Рекомендовано: гидроксихлорохин (плаквенил) 200 мг/сут (пациентка не принимала). Со слов пациентки каждые 6 месяцев принимает дипиридамол 1 т x 3 раз в день, ацетилсалициловая кислота 75 мг/сут, фолиевую кислоту 1 мг/сут. В сентябре 2016 года консультирована повторно ревматологом ГРЦ г. Алматы, рекомендовано: метотрексат (методжект) 15 мг п/к (принимала однократно), после чего пациентка отмечала резкое ухудшение самочувствия и с д/з: Острый гнойный сиалоаденит слева была госпитализирована в Алматинскую многопрофильную больницу, отделение челюстно-лицевой хирургии, где выполнена операция: вскрытие и дренирование абсцесса.

В связи с ухудшением состояния в течение нескольких месяцев 18.11.2016 была госпитализирована в ГРЦ для уточнения диагноза и коррекции терапии.

Anamnesis vitae: детские инфекционные заболевания не переносила. Туберкулез, гепатиты отрицает. Аллергоанамнез неотягашен. Наследственность не отягашена. Менструации с 16 лет по 3 дней, через каждые 28 дней, умеренные. Хронические заболевания: хронический бронхит, гастрит, узловой зоб (принимала йодид 200 мг/

сут.). В 2013г. оперирована по поводу: Остеохондроза поясничного отдела позвоночника. Центральная выпавшая грыжа диска L4-L5, L-5 –S1 слева. Травм не было.

Status praesens: Состояние средней тяжести, обусловлено артралгией, проявлениями Рейно. Сознание ясное. Кожные покровы обычной окраски, сухие. Синдром Рейно есть, Шегрена - нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Периферических отеков нет.

Костно-суставная система: суставы без видимых деформаций, движение в полном объеме. Дыхание свободное.

Дыхательная система: грудная клетка правильной формы. Перкуторно ясный легочной звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД -17 в мин

Сердечно-сосудистая система: границы относительной сердечной тупости в норме, тоны сердца умеренно приглушены, Шума и акцента не выявлено. Ритм правильный с час 82 уд/мин, пульс 82, АД 110/70 ммртст.

Пищеварительная система: живот мягкий безболезненный. Язык влажный. Печень безболезненна при пальпации, не увеличена.

Стул склонен к запорам.

Синдром поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Мочевыделение свободное, безболезненное.

Неврологический статус без особенностей.

Данные лабораторно-инструментальных исследований при поступлении в стационар: ОАК (21.11.2016): Нб 129 г/л, эр. 4,5x10, цв. показатель 0,85, тромб. 309, лейко. 5,4x10, с/я. 67% мон. 4%, лим.26%, эоз.2п/я 6%, СОЭ 36 мм/ч. ОАК (25.11.2016): Нб 127 г/л, эр. 4,6x10, цв. показатель 0,85, тромб. 251x109 лейко. 5,4x10, с/я. 67% мон. 4%, лим.25%, п/я 6%, СОЭ 18 мм/ч. Микрореакция от 14.11.2016г. –отрицательно. ОАМ (21.11.2016): количество-100,0, отн. плотность1030, белок - отр, плоский эпителий -1-2 в п/з, лейкоциты 1-2 в п/з. ОАМ(25.11.2016): без патологии. Биохимический анализ крови (21.11.2016): калий 3,7 ммоль/л, общий белок 65,0 г/л, мочевина 5,0 ммоль/л, креатинин 67,4 мкмоль/л, глюкоза 4,1 ммоль/л, АЛТ 24ед., АСТ 27ед., общий билирубин 11,0, СРБ- отриц., РФ +++.

Коагулограмма (21.11.2016): ПТИ – 99,3%, протромбиновое время 14,7 сек., МНО-1,0, АЧТВ -34,7 сек., фибриноген -4,0 г/л. Вирусный гепатит В и С (09.06. 2016) – отрицательный. Кровь на ВИЧ (10.10.2016) №1101229611 - отрицательный.

ЭКГ 18.11.2016г. Ритм синусовый, с ЧСС 90 в минуту. Нормальное положение ЭОС. ГЛЖ. ФГ ОГК от 02.11.2016г. – Хронический бронхит. ЭхоКГ сердца (22.09.2016): – КДО – 118 мл, КСО – 43 мл, УО – 74 мл, ФВ - 57%. Сократительная способность миокарда удовлетворительная. Полости сердца не расширены. Клапаны интактны.УЗИ ОБП и почки от 30.09.2016г. Полость желчного пузыря плохо визуализируется. Уплотнение члс почек. В клинике проводилась следующая терапия: НПВП, пульс-терапия, ингибиторы протонной помпы, препараты калия, сосудистая терапия.

На данный момент получает: глюкокортикоидные (метипред 4мг в сутки) препараты, DMARDs - антифиброзная терапия (пеницилламин 250мг х 1 т. 1 раз в день), антиагреганты (дипиридамол 25 мг 1тх3 раза в день, кардиомагнил 150 мг. 1 т в день, под контролем агрегации тромбоцитов), НПВП при болях в суставах (мелоксикам 15 мг 1 раз в сутки), гастропротективная (омепразол 20 мг

вечером, длительно) терапия, ЛФК.

Обсуждение

В данном клиническом случае впервые после п/к введения метотрексата(методжекта) в дозе 15 мг п/к у данной пациентки развился гнойный сиалоаденит. До приема метотрексата (методжекта) больная категорически отказывалась от DMARDs: гидроксихлорохина (плаквенил), в ходе чего была проведена беседа о необходимости приема базисной терапии, был рекомендован метотрексат (методжект).

После однократного введения метотрексата(методжект) 15 мг п/к, через 24 часа 5 мг. фолиевой кислоты стала отмечать общую слабость, чувство дискомфорта во всем теле, озноб, снижение аппетита, к вечеру повысилась температура тела до 38С, на следующий день появились боли распирающего характера, припухлость в шее слева ниже мочки уха. Госпитализирована в Алматинскую многопрофильную клиническую больницу в отделение челюстно-лицевой хирургии, где под внутривенным наркозом произведена операция дренирование абсцесса околоушной железы слева. Проведена антибактериальная и анальгезирующая терапия: цефтриаксон по 1,0 х 2 раза в день № 10, кетопрофен 2,0 в/м

Сиалоаденит – воспалительное поражение больших или малых слюнных желез, приводящее к нарушению процесса слюноотделения. Наиболее часто сиалоаденитом заболевают дети и пациенты 50-60 лет. Возбудителями сиалоаденитов выступают вирусные или бактериальные агенты, поражающие слюнные железы. Бактериальные сиалоадениты чаще всего вызываются микрофлорой полости рта или микроорганизмами, распространяющимися из отдаленных очагов инфекции (стафилококками, стрептококками, колибактериями, анаэробной флорой). Возникновению сиалоаденита способствуют ослабление иммунитета, застой секрета в протоках железы или снижение слюноотделения при тяжелых инфекциях.

Повышенный риск заболеваемости сиалоаденитом существует у пациентов с ксеростомией и у больных с синдромом Шегрена [Щипский А.В., Афанасьев В.В., 2001]

Таким образом, на фоне приема метотрексата (методжект) развитие гнойного сиалоаденита, возможно связано с проявлением иммуносупрессии или аллергической реакции организма, что не встречалось в практике ранее.

По литературным данным осложнениями цитостатической терапии являются: лейкопения; анемия, тромбоцитопения, диспепсические явления и инфекционные осложнения [Маколкин В.И., Овчаренко С.И. 2012] ССД является одной из актуальных проблем не только в ревматологии, но и в ряде других областей медицины. При подозрении на ССД необходимо полное обследование с привлечением специалистов. Угрожаемые группы подлежат не менее одного раза в год осмотру с проведением клинических и биохимических исследований крови, мочи, ЭКГ, рентгенологического исследования органов грудной клетки.

Вторичная профилактики включает в себя раннее выявление заболевания и своевременное активное лечение в стационаре, а затем в амбулаторных условиях со строгим соблюдением больными следующих правил диспансеризации:

1) своевременные консультации врача-ревматолога при изменении самочувствия;

-
-
- 2) строго соблюдать рекомендованные режим и диету;
 - 3) не изменять дозу кортикостероидов и других БПВП без согласования с врачом;
 - 4) избегать переохлаждений, стрессовых и аллергизирующих факторов (беременность, аборт, прививки и др.).

Выводы

На сегодняшний день в лечении ССД, базисная терапия DMARDs является основным лечением наряду с антифиброзной и антиагрегантной терапией для снижения активности заболевания достижения клинической ремиссии, что отражено в клинических протоколах Республики Казахстан.

Литература:

1. Ананьева Л.П. Основные формы системной склеродермии: особенности клиники и диагностики // Русский медицинский журнал. -2013.- №6. - С. 322.
2. Ревматология: национальное руководство/ под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010 г. – С. 462.
3. Ревматология: Клинические рекомендации / под ред. Акад. РАМН Е.Л. Насонова. – 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – С. 752.
4. Christopher P. Denton, Michael Hughes, Nataliya Gak, Josephine Vila, et al, on behalf of the BSR and BHPR Standards, Guidelines and Audit Working Group. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. Rheumatology (2016) doi:10.1093/rheumatology/kew224. Available from: <http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/early/2016/06/29/rheumatology.kew224.full.pdf+html>.