УДК 616.5-002.525.2 DOI

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ НЕЛЕЧЕННОЙ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ С ИНФЕКЦИОННЫМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ И ФАТАЛЬНЫМ ИСХОДОМ

Б. М. БАРИЕВА

Тульский государственный университет, медицинский институт, Тула

Среди ревматических заболеваний особое место занимает системная красная волчанка (СКВ), это связано с ее многообразием клинических неспецифических проявлений, что приводит к диагностическим трудностям на ранних этапах. В данной статье представлен клинический случай тяжелого течения СКВ, ранее не диагностированной и не леченной, с быстрым прогрессированием полиорганной недостаточности (поражение легких, сердечно-сосудистой системы, почек), приведшей к летальному исходу. Лечение пациентки проводилось в разных отделениях: онкологическом и хирургическом с абсцессом сальниковой сумки и стеатопанкреонекрозом, гематологическом — с трехростковой панцитопенией и гемолитической анемией, в ревматологическом и реанимационном отделениях. Данная клиническая ситуация демонстрирует важность своевременного установления нозологического диагноза, диагностики и лечения инфекций при СКВ.

Ключевые слова: *системная красная волчанка, клинический случай, полиорганная недостаточность.*

Актуальность

Системная красная волчанка(СКВ) — аутоиммунное ревматическое заболевание с многочисленными клническими проявлениями и непредсказуемым течением, поражающее любые органы или системы, которое довольно часто развивается в течение нескольких месяцев или лет со стойкими или наоборот быстроменяющимися клиническими проявлениями, волнообразным течением, чередованием ремиссий и обострений [1].

Распространенность СКВ составляет 50–250 случаев на 100 тыс. населения, пик заболеваемости приходится на второе-третье десятилетие жизни [1]. Женщины детородного возраста страдают СКВ в 8–15 раз чаще мужчин; соотношение девочек и мальчиков ниже и составляет 3:1[2].

Характерная особенность СКВ — разнообразие дебютов вариантов течения и клинических проявлений. Болезнь может дебютировать с одного или нескольких симптомов: необъяснимой лихорадки, похудания, анемии, артрита, поражения кожи, феномена Рейно, серозитов, почечной патологии, неврологических нарушений (судороги или хорея), рецидивирующих тромбозов. Клиническая картина может отличаться от «классических» описаний СКВ, что нередко вызывает диагностические затруднения. Не случайно СКВ называют «болезнью-хамелеоном» или «великим имитатором болезней» [2].

Известно, что для СКВ характерно преобладание иммунного ответа по гуморальному типу. В развитии СКВ существенную роль играет генетическая предрасположенность, реализующаяся на нескольких уровнях: дефекты механизмов, отвечающих за клиренс «апоптозных» клеток, и иммунная гиперреактивность. Фундаментом иммунопатологии СКВ является гиперпродукция аутоантител и иммунных комплексов, приводящих к системному ответу органов и тканей (миокардит, эндокардит, плеврит, нефрит и др.) [3].

Поражение сердечно-сосудистой системы при СКВ наиболее часто манифестирует кардиалгиями, сердцебиением, аритмиями и одышкой, которые могут быть обусловлены миокардитом или эксудативным перикардитом. Тяжелым осложнением является асептический эдокардит Либмана- Сакса [3]. Интерстициальный пневмонит, плеврит, альвеолит, легочный васкулит, легочная артериальная гипертензия относятся к частым видам поражения легких при СКВ. Острый интерстициальный пневмонит или люпус-пневмонит относятся к классическим проявлениям СКВ, характеризующимися фиброзирующим, преимущественно интерстициальным поражением легких, сопровождающимся развитием альвеолярно-капиллярных нарушений [1, 3]. Одним из тяжелых проявлений СКВ является волчаночный нефрит (ВН), в генезе которого лежит отложение на базальной мембране почек иммунных

депозитов, содержащих АТ к ДНК. Волчаночный нефрит определяется в соответствии с критериями ASR: персистирующая протеинурия более 0,5 г/сут и/или 5 эритроцитов, 5 лейкоцитов или цилиндров в поле зрения при отсутствии инфекции мочевыводящих путей; дополнительно — данные биопсии с подтверждением ВН [1, 3].

Диагноз СКВ устанавливают на основании клинической картины, данных лабораторных и инструментальных методов исследования в соответствии с классификационными критериями **S**ystemic **L**upus **I**nternational **C**ollaborating **C**linics (SLICC) 2012 г. Обязательно наличие не менее четырех критериев, среди которых должны присутствовать хотя бы один иммунологический(АНФ, АТ к ds ДНК, anty-Sm, аКЛ, низкий уровень С3, С4 компонентов комплемента, СН50) и хотя бы один клинический (поражение кожи, слизистых оболочек, алопеция, артрит, серозит, поражение почек, нейропсихические поражения, гемолитическая анемия) [1].

Ниже приводится клиническое наблюдение фатального исхода пациентки с СКВ с быстрым прогрессированием полиорганной недостаточности.

Клинический случай

Больная И., 42 лет, госпитализирована в ревматологическое отделение ГБУЗ КО «Калужская областная клиническая больница» в сентябре 2019 г. с жалобами на повышение температуры тела до 38,5^0 С, общую слабость, эритему лица, миалгии, артралгии, утреннюю скованность в суставах около часа, отеки голеней, умеренную одышку.

Из анамнеза известно, что в мае 2018 года впервые появились боли в мышцах, слабость, повышение температуры тела до 39^0 С, похудание до 5кг, увеличение шейных лимфоузлов, боли в эпигастрии. При дообследовании на амбулаторном этапе — выявлена анемия(Hb-91 г/л), ускорение СОЭ до 35 мм/ч, после чего направлена на госпитализацию в Калужский областной онкологический диспансер(КООД) для верификации диагноза. На уровне КООД (госпитализация в ноябре 2018 г.) пациентке проводились лабораторные и инструментальные методы исследования. Выявлена лейкопения (Л -2,6х10^9/л), анемия (Hb-89 г/л), увеличение уровня острофазовых показателей воспаления (СОЭ- 33 мм/ч, СРБ- 149 мг/л), высокий уровень ЛДГ (около 1000 ед/л), визуализирована лимфаденопатия внутригрудная, внутрибрюшная и периферическая, асцит. Выполнено гистологическое исследование лимфатического узла, которое убедительного диагностического результата не дало. Для уточнения диагноза выполнена диагностическая лапароскопия — выявлен абсцесс сальниковой сумки, стеатонекроз в области тела и головки поджелудочной железы — получено 50 мл гноя, выполнено вскрытие абсцесса сальниковой сумки, некросевестрэктомия, санация, дренирование сальниковой сумки, малого таза, в сальниковую сумку установлены дренажи. В послеоперационном периоде налажена активная система промывания полости абсцесса. Проводилась антибактериальная терапия. 24.12.18 консультирована хирургом КОКБ и для дальнейшего лечения переведена в хирургическое отделение КОКБ. С 24.12.18 по 26.12.18. находилась в отделении реанимации (АРО № 1) — проводилась интенсивная терапия, после стабилизации состояния 26.12.19. переведена в хирургическое отделение. 11.01.19. выполнена операция: лапаротомия, оментобурсостомия. некросевестрэктомия, дренирование брюшной полости, в послеоперационном периоде проводилась многокомпонентная согласованная терапия. На фоне проводимой терапии наступил регресс воспалительного процесса, произошла нормализация температуры тела. С февраля 2019 года по июль 2019 года пациентка жалоб не предъявляла, температура тела в пределах нормы, лекарственные препараты не принимала. С августа 2019 г. появились вышеуказанные жалобы и дискомфорт в эпигастрии. Проводилось лечение в БСМП с диагнозом хронический панкреатит, системная лимфаденопатия неясного генеза. В лабораторных показателях выявлена трехростковая панцитопения, осмотрена гематологом и для дальнейшего лечения переведена в гематологическое отделение КОКБ в связи с глубокой гемолитической анемией(Hb-71 г/л (2,6х10^9/л), лейкопенией(1,55х10^9/л) и тромбоцитопенией (115х10^9/л). На уровне гематологического отделения дообследована, начата ГКС — терапия с положительным эффектом (нормализация температуры тела). При дообследовании- дважды положительны АТ к dsДНК, АНФ, проба Кумбса +. Консультирована заведующей ревматологическим отделением и переведена в ревматологическое отделение с диагнозом СКВ для дальнейшего лечения и обследования.

В анамнезе: хронический панкреатит. Наследственный анамнез: б/о. Гинекологический анамнез: menses с 13 лет, регулярные, обильные; беременностей-2, роды-2.

При поступлении состояние тяжелое, сознание ясное, эмоционально лабильна. Рост —167 см, вес- 62 кг. ИМТ- 22,14 кг/м^2. Температура тела 38° С. Кожные покровы: бледные, эритема лица. Видимые слизистые оболочки: энантемы нет, физиологической окраски, влажные, чистые. Периферические отеки: отеки голеней. Периферические лимфатические узлы: подмышечные увеличены до 3 см. Суставы визуально без изменений, при пальпации определяется болезненность (ВАШ- 70 мм) в суставах кистей, плечевых и коленных суставах. В легких дыхание везикулярное, ослаблено в нижних долях, хрипов нет. ЧДД-18 в мин. Тоны

сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 100 в мин, АД 100/60 мм рт ст. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Печень по краю реберной дуги. Селезенка не увеличена. Симптом «поколачивания» отрицательный с обеих сторон. Стул, диурез без особенностей. Данные лабораторного обследования при поступлении: анемия(Hb –72 г/л, эритр. — 2,52x10^{12}/л), лейкопения (л.-1,56x10^{9}/л), сдвиг лейкоцитарной формулы влево: п/я.-17%, тромбоцитопения — 94x10^{9}/л, СОЭ-20 мм/ч; гипоальбуминемия (общий белок- 49,8 г/л, альбумины- 48,1%), АлАТ-43 Ед/л, АсАТ- 104 Ед/л, щелочная фосфатаза- 58 Ед/л, гамма-глуматилтрансфераза-107 Ед/л, креатинин-89 мкмоль/л, мочевина- 14,1 ммоль/л, КФК- 32,0 ед/л, СРБ-398 мг/л, K^{+}-4.63ммоль/л, Na^{+}-143 ммоль/л, ревмофактор-отрицательно, АТ к dsДНК положительно дважды, АНФ положительно во всех титрах. ANA — профиль: SS-A, Ro-52, АТ к нуклеосомам положительно. С3 комплемент –21.18 (снижен), С4 комплемент — 11.8 (норма). Ат к кардиолипинам 7.79 — отрицательно.Проба Кумбса положительна дважды. Тропонин 156 нг/л.; ПТВ- 12,6 сек, ПТИ-112%, МНО-0,94, АЧТВ-26 сек. Антигены гепатитов В и С не выявлены. Антитела к ВИЧ не выявлены. Общий анализ мочи: протеинурия- 0,850 г/л, лейкоцитурия — 16 в п/з, эритроцитурия- 66 в п/з.

Электрокардиография: Синусовая тахикардия, ЧСС 109 в мин. Нормальное положение ЭОС. Очаговые изменения миокарда верхушечно — боковой стенки. СКТ ОГП и ОБП: Диссеминированный процесс в легких. ТВС? Пневмомикоз? Интраторакальная, подмышечная, забрюшинная лимфаденопатия. Двусторонний малый гидроторакс. Малый выпот в перикард. Малый асцит. Диффузный отек подкожной клетчатки. Рентгенография ОГК: Двусторонняя нижнедолевая пневмония. Двусторонний экссудативный плеврит. Застой МКК. Рентгенография кистей и стоп: околосуставной остеопороз. УЗИ брюшной полости: Признаки выраженных диффузных изменений ткани печени, паренхимы обеих почек. Асцит! Отек стенок желчного пузыря. ЭХО — КГ: Кардиомегалия с умеренным снижением ФВ до 50% + распространение зоны гипокинеза миокарда ЛЖ и МЖП. умеренная легочная гипертензия. Небольшой атеросклероз аорты, АК и МК. Умеренный перикардиальный выпот, плевральный выпот (слева 350–400мл, справа 600–700мл).

На 2 сутки пациентка переведена в АРО № 1 в связи с декомпенсацией состояния и нарастанием признаков полиорганной недостаточности для дальнейшего лечения и динамического наблюдения. Проводилась посиндромная симптоматическая терапия: пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг в/в капельно, восполнение альбумина, человеческий иммуноглобулин, трансфузия эритроцитарной массы по индивидуальному подбору, дезинтоксикационная терапия, гепатопротективная терапия, мочегонные, анитибиотикотерапия, гипотензивная терапия. Несмотря на проводимое лечение состояние оставалось тяжелым, на фоне прогрессирования полиорганной недостаточности наступила смерть пациентки. Произведено патологоанатомическое вскрытие.

Диагноз:

Основной: Системная красная волчанка, острое течение, высокая степень активности, с поражением: кожи (эритема лица), суставов (артралгии), сердечно — сосудистой системы (кардиомиопатия, легочная гипертензия), легких (волчаночный пневмонит), серозных оболочек — полисерозит (выпотной двусторонний плеврит, перикардит, асцит), почек — волчаночный нефрит (протеинурия, эритроцитурия, лейкоцитурия), системы крови — гематологические нарушения (лейкопения, тромбоцитопения, гемолитическая анемия (Проба Кумбса «+»)) и иммунологические нарушения (АТ к ДНК положительно дважды. АНФ положительно во всех титрах, ANA — профиль: SS-A, Ro-52, АТ к нуклеосомам положительно.С3 комплемент- 21.18(снижен)).

Осложнение: ДВС — синдром. Двусторонняя нижнедолевая нозокомиальная пневмония на фоне вторичного иммунодефицита. Синдром полиорганной недостаточности. Отек легких. Отек головного мозга.

Сопутствующий: Артериальная гипертония 2ст., риск 3. Атеросклероз аорты, АК, МК. Хронический панкреатит.

Заключение

В данном клиническом случае фатальный исход пациентки наступил вследствие прогрессирования полиорганной недостаточности на фоне аутоиммунного и инфекционного процессов. Вопреки затяжному течению заболевания и наличию в клинике полиорганной симптоматики (боли в эпигастрии, артралгии, одышка, гематологические изменения) диагноз системного заболевания не рассматривался. В отделении ревматологии были проведены иммунологические исследования, которые подтвердили диагноз СКВ. Представленное клиническое наблюдение демонстрирует, что диагноз СКВ является сложной проблемой с прогнозируемым тяжелым исходом при ранее не диагностированном и нелеченном процессе, особенно при имеющейся неспецифической клинике в дебюте заболевания. Пациенты с неясным диагнозом и признаками системного поражения требуют пристального внимания на всех этапах обращения за медицинской помощью и нуждаются в осмыслении и анализе жалоб, анамнеза, клинических и лабораторных показателей, факторов риска. Инфекции на фоне активного аутоиммунного процесса протекают атипично, являясь причиной летальных исходов.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Клюквина Н. Г. Системная красная волчанка: многообразие форм и вариантов течения. Современная ревматология. 2011;5(4):25–30.
2. Российские клинические рекомендации. Ревматология /под ред. Е. Л. Насонова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 448 с.
3. Ревматология: руководство/под ред. Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 720 с.

CLINICAL OBSERVATION OF UNTREATED SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH INFECTIOUS COMPLICATIONS AND FATAL OUTCOME

B. M. BARIEVA

Among rheumatic diseases, a special place is occupied by systemic lupus erythematosus (SLE), this is due to its variety of clinical nonspecific manifestations, which leads to diagnostic difficulties in the early stages.This article presents a clinical case of severe SLE, previously not diagnosed and untreated, with the rapid progression of multiple organ failure (damage to the lungs, cardiovascular system, kidneys), which led to death. Previously, the patient was treated in the oncology and surgical departments with an abscess of the omental bursa and steatopancreonecrosis, later she was hospitalized in the hematology department with three-growth pancytopenia and hemolytic anemia, and from there transferred to the rheumatology department. This clinical situation demonstrates the importance of timely diagnosis, diagnosis and treatment of SLE.

Keywords: *systemic lupus erythematosus, clinical case, multiple organ failure.*