

УДК 616.5-002.525.2-036.1

**Д.И. АБДУЛГАНИЕВА<sup>1</sup>, Л.А. ХУСНУТДИНОВА<sup>1</sup>, Г.И. НУРУЛЛИНА<sup>1</sup>, А.Х. ОДИНЦОВА<sup>2</sup>, Р.З. АБДРАКИПОВ<sup>2</sup>, М.А. АФАНАСЬЕВА<sup>2</sup>, Е.В. СУХОРУКОВА<sup>2</sup>, С.А. ЛАПШИНА<sup>1</sup>, Д.В. ШАМЕС<sup>1</sup>, Э.Р. ХОСНЕТДИНОВА<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Казанский государственный медицинский университет, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49

<sup>2</sup>Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138

## Наблюдение за течением системной красной волчанки в терапевтической клинике

**Абдулганиева Диана Ильдаровна** — доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой госпитальной терапии, тел. +7-987-296-27-68, e-mail: diana\_s@mail.ru<sup>1</sup>

**Хуснутдинова Лия Александровна** — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры госпитальной терапии, тел. (843) 237-32-61, e-mail: likenok@mail.ru<sup>1</sup>

**Нуруллина Гузель Ильшатовна** — ассистент кафедры госпитальной терапии, тел. (843) 237-32-61, e-mail: nurguzel@yandex.ru<sup>1</sup>

**Одинцова Альфия Харисовна** — кандидат медицинских наук, заведующая отделением гастроэнтерологии, тел. +7-987-290-53-44, e-mail: odincovaa@yandex.ru<sup>2</sup>

**Абдракипов Рифкат Завдятович** — заведующий ревматологическим отделением, тел. +7-965-607-97-70, e-mail: hosptherapy@mail.ru<sup>2</sup>

**Афанасьева Марианна Анатольевна** — врач ревматологического отделения, тел. +7-917-273-12-94, e-mail: afmaria2108@mail.ru<sup>2</sup>

**Сухорукова Елена Васильевна** — врач ревматологического отделения, тел. (843) 237-34-98, e-mail: s-elena1407@mail.ru<sup>2</sup>

**Лапшина Светлана Анатольевна** — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры госпитальной терапии, тел. +7-987-290-15-65, e-mail: svetlanalapshina@mail.ru<sup>1</sup>

**Шамес Денис Викторович** — интерн кафедры госпитальной терапии, тел. +7-960-056-54-74, e-mail: hospther@mail.ru<sup>1</sup>

**Хоснетдинова Эльвира Робертовна** — ординатор кафедры госпитальной терапии, тел. +7-927-469-96-47, e-mail: M\_elvira\_r@mail.ru<sup>1</sup>

*Системная красная волчанка может проявляться различными клиническими признаками, что затрудняет диагностику заболевания. Описаны случаи дебюта, проходящего под маской болезней почек, патологии желудочно-кишечного тракта, амилоидоза. Приведенное в статье клиническое наблюдение демонстрирует течение системной красной волчанки с развитием гемолитической анемии и аутоиммунного гепатита.*

**Ключевые слова:** системная красная волчанка, дебют системной красной волчанки, гемолитическая анемия, аутоиммунный гепатит.

**D.I. ABDULGANIYEVA<sup>1</sup>, L.A. KHUSNUTDINOVA<sup>1</sup>, G.I. NURULLINA<sup>1</sup>, A.Kh. ODINTSOVA<sup>2</sup>, R.Z. ABDRAKIPOV<sup>2</sup>, M.A. AFANASYEVA<sup>2</sup>, E.V. SUKHORUKOVA<sup>2</sup>, S.A. LAPSHINA<sup>1</sup>, D.V. SHAMES<sup>1</sup>, E.R. KHOSNETDINOVA<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012

<sup>2</sup>Republican Clinical Hospital of Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064

## Observation in systemic lupus erythematosus patient in therapeutic clinic (clinical case)

**Abdulganieva D.I.** — D. Med. Sc., Associate Professor, Head of the Department of Hospital Therapy, tel. +7-987-296-27-68, e-mail: diana\_s@mail.ru<sup>1</sup>

**Khusnutdinova L.A.** — Cand. Med. Sc., Assistant Lecturer of Hospital Therapy Department, tel. (843) 237-32-61, e-mail: likenok@mail.ru<sup>1</sup>

**Nurullina G.I.** — Assistant Lecturer of Hospital Therapy Department, tel. (843) 237-32-61, e-mail: nurguzel@yandex.ru<sup>1</sup>

**Odintsova A.Kh.** — Cand. Med. Sc., Head of the Department of Gastroenterology, tel. +7-987-290-53-44, e-mail: odincovaa@yandex.ru<sup>2</sup>

**Abdrakipov R. Z.** — Head of Rheumatology Department, tel. +7-965-607-97-70, e-mail: hosptherapy@mail.ru<sup>2</sup>

**Afanasyeva M.A.** — doctor of Rheumatology Department, tel. +7-917-273-12-94, e-mail: afmaria2108@mail.ru<sup>2</sup>

**Sukhorukova E.V.** — doctor of Rheumatology Department, tel. (843) 237-34-98, e-mail: s-elena1407@mail.ru<sup>2</sup>

**Lapshina S.A.** — Cand. Med. Sc., Assistant Lecturer of Hospital Therapy Department, tel. +7-987-290-15-65, e-mail: svetlanalapshina@mail.ru<sup>1</sup>

**Shames D.V.** — intern of Hospital Therapy Department, tel. +7-960-056-54-74, e-mail: hospther@mail.ru<sup>1</sup>

**Khosnetdinova E.R.** — resident doctor of Hospital Therapy Department, tel. +7-927-469-96-47, e-mail: M\_elvira\_r@mail.ru<sup>1</sup>

*The systemic lupus erythematosus may be manifested by various clinical signs, making it difficult to diagnose this disease. The debut cases are described, passing similar to the kidney diseases, gastrointestinal pathology, and amyloidosis. The clinical case presented in the article demonstrates the course of systemic lupus erythematosus with hemolytic anemia and autoimmune hepatitis.*

**Key words:** *systemic lupus erythematosus, debut of systemic lupus erythematosus, hemolytic anemia, autoimmune hepatitis.*

Системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, которое характеризуется образованием большого количества органоспецифичных аутоантител с развитием иммуновоспалительного процесса в различных органах и тканях [1, 2]. Данное заболевание встречается у женщин в 8-10 раз чаще, чем у представителей мужского пола [1, 3]. Этиология СКВ на сегодняшний день остается недостаточно изученной [4]. Активно обсуждается роль таких факторов, как вирусная и/или бактериальная инфекция, наследственная предрасположенность, нарушение гормональной регуляции [1]. Диагностика СКВ является сложной задачей, диагноз относится к так называемым «критериальным», когда наличие заболевания подтверждается при соответствии клинической картины и лабораторных данных общепринятыми критериями [5, 6].

С началом применения глюкокортикоидов в середине прошлого века были достигнуты значительные успехи в терапии этого заболевания, однако до сих пор трудности в лечении и быстрое развитие полиорганного поражения при СКВ зачастую связаны с поздней диагностикой заболевания. СКВ может дебютировать проявлением только одного или сразу нескольких симптомов: лихорадки неясной этиологии, артрита, кожных проявлений, неврологических нарушений, патологии почек, анемии, похудения, серозитов, астеновегетативного синдрома и др. [1, 4, 5]. С СКВ в ее дебюте может столкнуться врач любой специальности; возникает необходимость проводить дифференциальную диагностику со множеством состояний: ранний ревматоидный артрит, первичный антифосфолипидный синдром, анемический синдром, различные инфекционные заболевания, паранеопластический синдром фибромиалгии, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, системные васкулиты, лекарственная волчанка, недифференцированные заболевания соединительной ткани, системная склеродермия, первичный синдром Шегрена, гепатиты и другие [2, 5, 6].

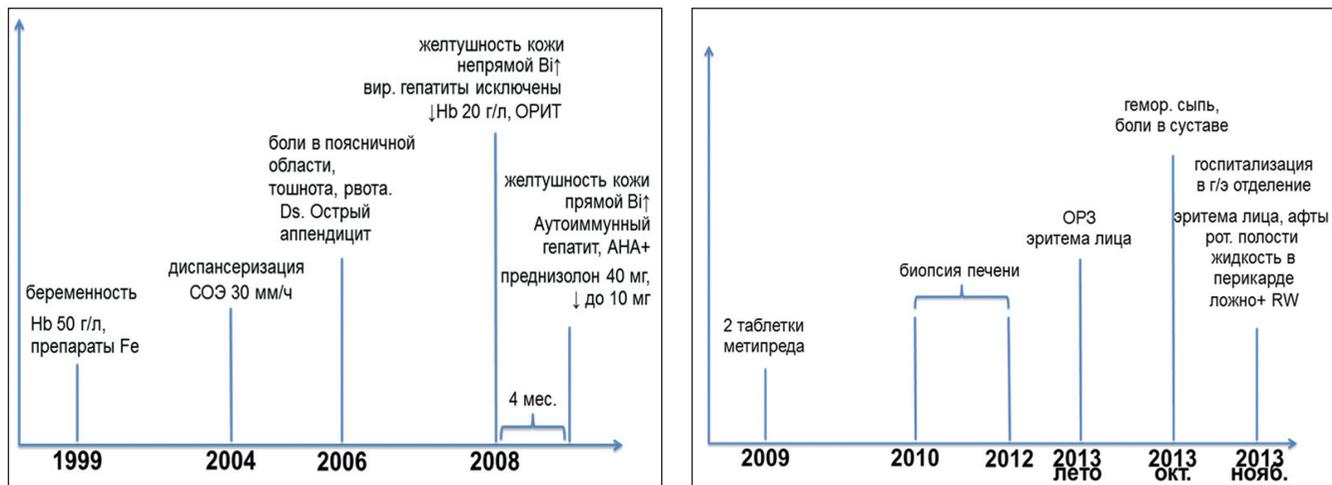
Приводим клинический пример наблюдения за молодой пациенткой в терапевтической клинике в течение 6 лет до момента развития развернутой картины СКВ.

Больная З., 37 лет, была госпитализирована в ревматологическое отделение Республиканской клинической больницы Республики Татарстан в декабре 2013 г. с жалобами на отеки и боли в III проксимальном межфаланговом суставе левой кисти, ноющие боли в коленных и тазобедренных суставах, усиливающиеся при движении и уменьшающиеся в покое; покраснение лица, более выраженное в области надбровных дуг и подбородка (в виде «бабочки»); отеки лица и нижних конечностей.

Из анамнеза выяснено, что в 1994 году пациентка впервые обратилась за медицинской помощью с жалобами на выраженную слабость, при обследовании было выявлено значительное снижение уровня Hb крови до 50 г/л, СОЭ — 20 мм/ч. Учитывая обильные менструации, снижение Hb было связано с железодефицитной анемией, пациент-

ка периодически принимала препараты железа с улучшением показателей красной крови. Во время первой беременности в 1999 г. вновь отмечалось снижение Hb до 50 г/л, роды прошли без осложнений. В 2004 г. при диспансеризации СОЭ — 30 мм/ч. В 2005 году вторая беременность и роды протекали без особенностей, кесарево сечение. В октябре 2008 года появились жалобы на общую слабость, желтушность кожи, склер, усталость. В связи с желтухой была обследована у инфекциониста, исключены вирусные гепатиты, было выявлено снижение Hb до 50 г/л, повышение билирубина до 78,4 мкмоль/л (за счет непрямой фракции). Учитывая данные за гемолитическую желтуху, была направлена к гематологу ГАУЗ РКБ МЗ РТ (Ахмадеев А.Р.). По результатам стерильной пункции диагноз гемолитической анемии был подтвержден. Гемолиз прогрессировал, Hb снизился до 20 г/л, в отделении реанимации и интенсивной проводились трансфузии плазмы крови, пульс терапия салумедролом, затем назначен преднизолон 40 мг. Отмечалось значительное улучшение самочувствия — анемия была скорректирована, исчезла желтуха. В дальнейшем пациентка постепенно снижала дозу преднизолона вплоть до полной отмены препарата.

Через несколько месяцев — рецидив желтухи, слабость, появились артралгии. Исключалось обострение гемолитической анемии, однако на этот раз билирубин был повышен и за счет прямой фракции (общий — 279 мкмоль/л, прямой билирубин — 232 мкмоль/л). Учитывая также присоединение синдрома цитолиза (АЛТ 1150 Ед/л) был выставлен диагноз паренхиматозной желтухи. В отделении гастроэнтерологии проводилась дифференциальная диагностика и был выставлен диагноз: Аутоиммунный гепатит I типа (АНА положительный) с внепеченочными проявлениями (артралгии). Аутоиммунная гемолитическая анемия (в анамнезе). Остеопения. Была проведена пункционная биопсия печени, которая подтвердила диагноз и показала выраженную гистологическую активность заболевания. Пациентке был назначен преднизолон (40 мг в день), с хорошим клинико-лабораторным эффектом, в дальнейшем доза преднизолона постепенно снижалась до 2 таблеток (10 мг) в день, без ухудшения самочувствия. С 2008 года пациентка находилась под активным наблюдением в отделении гастроэнтерологии. Рецидивов аутоиммунного гепатита за время наблюдения не было, пациентка принимала метипред в дозе 8 мг. Учитывая длительную ремиссию (с 2008 года), в 2012 году был проведена биопсия печени в динамике для оценки гистологической активности и решения вопроса о прекращении терапии метипредом. Было выявлено значительное улучшение морфологической картины, отсутствие активного воспалительного процесса в паренхиме печени. Однако в лабораторных показателях сохранялся изолированный синдром ускоренного СОЭ (до 33 мм/ч), в связи с чем было принято решение не прекращать терапию глюкокортикоидами (8 мг метипреда в сутки).

**Рисунок.****Динамика клинико-лабораторных изменений у пациентки З., 1999-2013 гг.**

Летом 2013 года после загара пациентка отметила появление покраснения в области лица, зоны декольте. В октябре этого же года переболела ОРЗ, после чего стала нарастать слабость, появились боли в III проксимальном межфаланговом суставе левой кисти, появилась геморрагическая сыпь на нижних конечностях, экхимозы. Появились отеки на лице, нижних конечностях. В ноябре госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение, уже в стационаре появилась эритема на лице, афты в ротовой полости. В анализе крови гемоглобин — 86 г/л, эритроциты —  $3,06 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты —  $3,3 \times 10^9/л$ , тромбоциты —  $162,5 \times 10^9/л$ . Наблюдалось прогрессирующее снижение уровня тромбоцитов до  $50 \times 10^9/л$ . Показатели биохимического анализа крови в пределах нормы — признаков рецидива аутоиммунного гепатита отмечено не было.

Учитывая изменившуюся клиническую картину, появление новых лабораторных признаков — лейкопения, тромбоцитопения — у пациентки была заподозрена СКВ.

Диагностическая версия была подтверждена лабораторно-инструментальными данными — ложноположительной RW, наличием положительных антител к денатурированной ДНК (титр >200 ЕД/мл), антител к кардиолипину. Эхокардиоскопия выявила перикардит — наличие жидкости в полости перикарда.

Пациентка была переведена в отделение ревматологии, где был выставлен диагноз: Системная красная волчанка, хроническое течение, высокой степени активности, с поражением кожи (воспалительная эритема, люпус-«бабочка»), слизистых

(энантема твердого неба, афтозный стоматит), суставов (артрит, ФН 0), гематологическими нарушениями (гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения), иммунологическими нарушениями (антитела к ДНК «+», ложноположительная RW), серозитами (перикардит). Вторичный антифосфолипидный синдром (АТ к кардиолипину, ложноположительный RW). Аутоиммунный гепатит I типа (АНА — положительный). Динамика клинико-лабораторных показателей представлена на рисунке.

После проведенной терапии (пульс-терапия преднизолоном в дозе 1000 мг в сутки в течение трех дней, преднизолон перорально в дозе 55 мг в сутки с последующим уменьшением дозы, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, нестероидные противовоспалительные препараты) состояние пациентки значительно улучшилось: уменьшились боли в суставах и скованность, уменьшились проявления эритемы, улучшились лабораторные показатели: Hb — 102 г/л, Eг —  $3,23 \times 10^{12}$ , L —  $6,2 \times 10^9/л$ , тромбоциты —  $230,0 \times 10^9/л$ , СОЭ — 26 мм/ч.

В настоящее время пациентка находится в полной клинико-лабораторной ремиссии, под активным наблюдением, принимает 20 мг преднизолона с постепенным снижением дозы, плаквенил.

**Заключение**

Приведенное клиническое наблюдение наглядно показывает выраженное разнообразие клинических проявлений системной красной волчанки, ассоциированность с другими аутоиммунными заболеваниями, при этом вариабельность течения болезни может наблюдаться у одного и того же пациента.

**ЛИТЕРАТУРА**

- Насонов Е.Л., Насонова В.А. Ревматология. Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 720 с.
- Мазуров В.И. Клиническая ревматология: Руководство для врачей. — 2-изд., перераб. и доп. — СПб.: Фолиант, 2006. — 520 с.
- Вест С.Дж. Секреты ревматологии. М. — СПб.: БИНОМ — Невский диалект, 1999. — 768 с.

- Насонова В.А. Справочник по ревматологии. — М.: МЕДИЦИНА, 1995. — 164 с.

- Клюквина Н.Г. Системная красная волчанка: многообразие форм и вариантов течения // Современная ревматология. — 2001. — № 11. — С. 25-30.

- Насонов Е.Л. Клинические рекомендации. Ревматология. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 288 с.