

**010. РЕДКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ШЕГРЕНА В
КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**

Александрова О.Л., Гайдукова И.З., Каргальская О.Г.

Кафедра госпитальной терапии СГМУ им. В.И. Разумовского, г. Саратов

Болезнь Шегрена (БШ), описанная как системное заболевание в 30-40 г.г. прошлого века, до настоящего времени продолжает вызывать неизменный интерес ревматологов, что связано с редкой частотой этой патологии, постепенным появлением отдельных симптомов и в связи с этим трудностью распознавания данного заболевания. Наряду с этим, БШ привлекает внимание сложностью патогенеза, недостаточной эффективностью применяемого лечения и возможностью трансформации в лимфопролиферативные заболевания, риск развития которых при БШ в 5-12, а по данным некоторых исследователей – в 44 раза выше, чем в популяции.

Приводим пример БШ, который наблюдался в областной клинической больнице (ОКБ).

У больной Р., в 48-летнем возрасте появились болезненные плотные образования за ушными раковинами, субфебрилитет, был выставлен диагноз паротита; на фоне проводимого лечения (согревающие компрессы, полоскание полости рта антисептическими растворами) наступило улучшение. Через месяц стали появляться участки с мраморным рисунком на голенях, отеки голеней, сухость во рту. После обследования в поликлинике был диагностирован недифференцированный васкулит, кожный ангиит, назначен преднизолон 20 мг, курантил, далагил, на фоне чего поблек сетчатый рисунок на голенях, исчезли отеки голеней. При снижении дозы преднизолона до 10 мг вновь отмечалось ухудшение: появилась зябкость и нарушение чувствительности пальцев кистей, онемение правой половины лица, стали отмечаться явления дисфагии (затруднение при глотании твердой пищи, жидкая пища начала выливаться через нос). В течение 3 месяцев больная похудела на 15 кг.

При обследовании в ОКБ обнаружены изменения внешнего вида больной: маскообразность лица, наличие синдрома Рейно, полинейропатии, а также синдрома Шегрена (СШ) – сухость во рту, наличие в анамнезе воспаления околоушных желез. При дополнительном исследовании было обнаружено увеличение всех групп лимфатических узлов грудной клетки, лейкопения ($2,4 \cdot 10^9/\text{л}$), тромбоцитопения ($150 \cdot 10^9/\text{л}$), гепатомегалия без нарушения функции печени, частичный парез гортани. С учетом полиорганности поражения, повышения острофазовых показателей была выставлена III степень активности заболевания. Принимая во внимание похудание, регионарное увеличение всех групп лимфатических узлов, выявленных при компьютерной томографии грудной клетки, был проведен онкопоиск, больная была осмотрена гематологом, фтизиатом, торакальным хирургом. Данных за системное заболевание крови (лимфогранулематоз), злокачественную опухоль, а также за саркоидоз выявлено не было. В инвазивных методах обследования больная не нуждалась, было рекомендовано динамическое наблюдение, повторное проведение компьютерной томографии через 2 месяца. Учитывая наличие диагностических критериев нескольких заболеваний: системной красной волчанки (васкулит

кожи, полинейропатия, увеличение печени, лейкопения, тромбоцитопения); системной склеродермии (маскообразность лица, синдром Рейно, дисфагия, синдром Шегрена), полимиозита (поражение мышц глотки, частичный парез гортани) был выставлен диагноз смешанного заболевания соединительной ткани.

В связи с дисфагией первоначально было назначено 240 мг преднизолона внутримышечно, затем при уменьшении явлений дисфагии больная была переведена на пероральный прием преднизолона в дозе 50 мг в день. Через 3 недели отмечалась положительная динамика, частично восстановился голос, исчезло поперхивание твердой пищей, жидкая пища перестала выливаться через нос, уменьшились проявления васкулита.

В течение последних двух месяцев состояние больной было относительно удовлетворительное, больная продолжала постепенно снижать дозу преднизолона. Однако, при повторной госпитализации состояние вновь несколько ухудшилось, появилась ощущение сухости верхних дыхательных путей, рези в глазах. При проведении УЗИ органов брюшной полости была выявлена спленомегалия, диффузные изменения поджелудочной железы, сопровождающиеся умеренным нарушением внешнесекреторной активности, при ФГДС – атрофический гастрит.

При наблюдении за больной в течение последующих двух месяцев было обращено внимание на то, что в клинической картине начали преобладать признаки поражения экзокринных желез (рецидивирующая осиплость голоса, постоянная сухость во рту, появление рези в глазах, сухости верхних дыхательных путей, симптомов панкреатита) и ретикулоэндотелиальной системы (увеличение всех групп лимфатических узлов грудной клетки, гепатоспленомегалия). Это свидетельствовало о том, что на первое место в клинической картине стали выходить признаки СШ.

С учетом вышеизложенного, а также отсутствия LE-клеток, антител к ДНК при динамическом исследовании, нормального уровня КФК, остальные системные проявления (синдром Рейно, полинейропатия, сетчатое ливедо, кожный васкулит, гипотония пищевода, неврит лицевого нерва, переходящий парез голосовых связок, лейкопения, тромбоцитопения в анамнезе) были расценены как признаки БШ.

После установления диагноза БШ была проведена коррекция лечения (помимо преднизолона в дозе 30 мг в день больной стала проводиться пульс – терапия циклофосфаном 600-1000 мг в месяц).

Для своевременного распознавания БШ необходимо тщательно анализировать клинические проявления заболевания, своевременно назначать адекватную терапию и регулярно проводить обследование для выявления лимфопролиферативных заболеваний.