

А.В. Ягода<sup>1\*</sup>, Д.В. Аксененко<sup>2</sup>, Н.Н. Гладких<sup>1</sup>, С.А. Гаспарян<sup>3</sup>, А.С. Батаева<sup>4</sup>,  
Л.В. Стариченко<sup>2</sup>

ГБОУ ВПО «Ставропольский государственный медицинский университет», <sup>1</sup>кафедра госпитальной терапии, <sup>2</sup>кафедра акушерства и гинекологии ИПДО, г. Ставрополь

Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи, <sup>2</sup>гинекологическое отделение, <sup>4</sup>терапевтическое отделение, г. Ставрополь

## СЛУЧАЙ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОГО АОРТОАРТЕРИИТА, ДЕБЮТИРОВАВШЕГО ПОРАЖЕНИЕМ КОЖИ В ВИДЕ ГЕРПЕСА БЕРЕМЕННЫХ

### Резюме

Представлен клинический случай сочетания НАА и рецидивирующего герпеса беременных у молодой женщины. Установлена связь между беременностью и НАА, показана возможность эволюции герпеса беременных в системный аутоиммунный процесс, представлен ранее неизвестный вариант дебюта НАА.

**Ключевые слова:** неспецифический аортоартериит, герпес беременных.

### Abstract

A case report is given of a pregnant young woman with non-specific aortoarteritis (NAA) and recurrent herpes. The correlation was revealed between the pregnancy and manifestation of NAA. Possibility of evolution of herpes in pregnant into systemic autoimmune process was demonstrated. Until unknown debut of NAA was presented.

**Key words:** non-specific aortoarteritis, herpes in pregnant.

АД — артериальное давление, НАА — неспецифический аортоартериит, ОСА — общая сонная артерия.

НАА — заболевание, описанное как болезнь (синдром) Такаясу, синдромы отсутствия пульса, дуги аорты, Марторелла, артериит молодых женщин, окклюзионная тромбартериопатия и др. — относится к группе системных васкулитов с характерным сегментарным поражением артерий крупного калибра, и в связи с предпочтительной заболеваемостью женщин детородного возраста встречается у беременных [19, 20, 24]. Критерии НАА Американской ревматологической ассоциации включают: а) возраст до 40 лет; б) перемежающаяся хромота как минимум в одной конечности (чаще руке); в) ослабление пульса на артериях верхних конечностей; г) разницу АД более 10 мм рт. ст.; д) сосудистые шумы над поражёнными артериями; е) изменения при ангиографии крупных сосудов (стенозирующие, окклюзионные, аневризматические) [10].

Клинические проявления НАА отличаются выраженным полиморфизмом, особенно на начальной стадии, когда преобладают неспецифические симптомы системного воспалительного процесса: лихорадка, похудание, слабость, сонливость, миалгия, артралгия (полиартрит, иногда напоминающий ревматоид-

ный), увеличенная СОЭ, анемия, ириты, эписклериты, перикардит, сыпь, узловатая эритема и др. Этот период обычно предшествует или совпадает со стадией сосудистого воспаления, приводящего к развитию окклюзии, стеноза, дилатации сосудов [6, 7, 14].

В числе клинических признаков системных васкулитов называется поражение кожи, обычно в виде ангиита, который в подобных случаях рассматривается как кожный синдром системного заболевания. Поражение кожи при васкулитах встречается с вариабельной частотой, достигающей 100% [1]. Кожные изменения характерны для узелкового периартериита, гранулематоза Вегенера, синдрома Чарга–Стросса, для такой васкулопатии, как тромботическая тромбоцитопеническая пурпура Мошковича, проявляются различными формами ангиита (дермального, дермо-гиподермального). Особенно часто встречаются геморрагический и некротический-язвенный типы полиморфного дермального ангиита, нодозный артериит и ливедо-ангиит [1, 3].

НАА, гигантоклеточный артериит Хортон, синдром Гудпасчера относят к системным васкулитам, обыч-

\* Контакты. E-mail: alexander.yagoda@gmail.com. Телефон: (8652) 29-53-09

но протекающим без поражения кожи [1], хотя узловатая эритема, гангренозная пиодермия, крапивница, сетчатое ливедо, феномен Рейно и кожный васкулит описываются в числе поражений кожи при артериите Такаюсу [3, 15, 22]. А.Б. Сугралиев и соавт. [6] систематизировали данные литературы об относительно ранних проявлениях НАА из 27 зарубежных источников, обнаружив при этом упоминание о язвах на нижних конечностях в 2 случаях [12, 23] и ещё в 2 — об узловатой эритеме, что свидетельствует в целом о сравнительно невысокой частоте тяжёлого кожного синдрома в дебюте НАА.

Своеобразная форма поражения кожи у беременных (герпес беременных) — редкое заболевание невирусной природы (1 случай на 3–4 тыс. беременностей), проявляющееся образованием субэпидермальных пузырьков и пузырей в любом триместре беременности или в послеродовом периоде. Характерна полиморфная сыпь в виде мелких и крупных волдырей, папул, пузырьков, пузырьков на конечностях, животе, боковых поверхностях туловища, лице, сопровождающаяся зудом. Обычно развивается на 3–4 месяце беременности (чаще первой), иногда манифестирует в 1–2 суток после родов. Рецидивы возможны (необязательны) при последующих беременностях, возникают в более ранние сроки, протекают тяжелее и продолжительнее — до 6 месяцев, обостряясь во время менструаций, хотя у большинства больных сыпь исчезает в сроки от 3 дней до 2 месяцев после родов. Дерматоз может возникнуть после аборта, на фоне возобновления менструаций и приёма контрацептивов. Преходящие высыпания возможны у новорождённых.

Герпес беременных сходен с буллёзным пемфигоидом по клиническим, гистологическим и иммунологическим признакам, в его возникновении предполагается роль аутоинтоксикации и аутоаллергии [2, 5], доказано присутствие иммуногистологических признаков, характерных для герпетического дерматита в виде отложений на базальной мембране компонента (C3, C4), IgG и IgA, антител к структурам базальной мембраны [17]. В настоящее время герпес беременных рассматривается в контексте аутоиммунного поражения кожи как результат собственно кожного заболевания либо (предположительно) как одно из проявлений заболевания системного [13].

Мы наблюдали больную с сочетанием герпеса беременных и НАА.

#### **Пример из практики**

*Больная К., 23 года, поступила в гинекологическое отделение с диагнозом: беременность 20–21 неделя, распространённая язвенно-некротическая пиодермия, сепсис, множественные инфицированные раны конечностей. Жалобы на боли в ногах, левой руке, зуд, редкие неинтенсивные ноющие боли внизу живота.*

*Данная беременность вторая. В сроке 5–6 недель беременности К. стала отмечать появление на коже обеих ног, левой руки локальных уплотнений от 0,5 до 2 см в диаметре с последующим нагноением, развитием некроза. Более выражены изменения были на левой руке. Комплексная антибактериальная, противовоспалительная терапия, перевязки с применением антисептиков привели к стабилизации кожного процесса. Однако через 2–3 дня после уменьшения интенсивности лечения стали появляться новые очаги на ногах от 1 до 2 см в диаметре, увеличился участок поражения кожи на левой руке, усилились боли и зуд.*

*Первая беременность 3 года назад завершилась родами в срок. Течение беременности в третьем триместре осложнилось гнойно-некротическим поражением кожи правой руки, по поводу чего К. лечилась в хирургическом стационаре по месту жительства. Кожный процесс полностью регрессировал после родов.*

*При объективном исследовании состояние средней тяжести. Положение лёжа в связи с болезненностью движений в ногах и руке, хотя может подниматься и ходить. Рост 155 см, вес 44,8 кг. Кожные покровы бледные. На коже левой руки обширная рана 30x10 см с некрозом, гнойными налётами. На ногах участки гнойно-некротического поражения от 10x10 см до 1x1 см, представленные выступающими над поверхностью кожи язвенными дефектами; глубина поражения ограничена дермой, определяется гиперемия по периферии очагов (рис. 1, 2). Выраженной инфильтрации подлежащих тканей нет, часть изъязвленной покрыта корочками, часть — с гнойным отделяемым. Небольшие отёки голеней.*

*Частота сердечных сокращений 80–112 в 1 минуту, ритм правильный. На верхушке сердца выслушивается систолический шум. Пульс на руках не определяется, не определяется АД на правой руке (на левой руке измерение АД невозможно из-за мокнутия и повязок). Пульс пальпируется на тиббиальных артериях. Над лёгкими дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот увеличен за счёт беременной матки, безболезненный. Печень, селезёнка не увеличены. Матка в нормотонусе, локальной болезненности нет. Шевеление плода ощущает хорошо. Тело матки увеличено соответственно 18–19-недельной беременности. Выделения из половых путей серозные, скудные.*

*Общий анализ крови. При поступлении: эр.  $4,04 \cdot 10^{12}/л$ , Hb 98,9 г/л, Ht 30,7%, тромб.  $358 \cdot 10^9/л$ , л.  $15,0 \cdot 10^9/л$ , п. 22%, с. 65%, лимф. 7%, мон. 6%; СОЭ 52 мм/ч, гипохромия эритроцитов, анизоцитоз (+), микроциты (+). Перед выпиской: эр.  $5,31 \cdot 10^{12}/л$ , Hb 136 г/л, Ht 43,9%, тромб.  $415 \cdot 10^9/л$ , л.  $11,64 \cdot 10^9/л$ , п. 7%, с. 67%, лимф. 24%, мон. 2%; СОЭ 23 мм/ч.*

*Общий анализ мочи. Отн. плотн. 1,015, рН 6,5, белок 0,1 г/л, лейкоциты 4–6–10 в п/зр., эритроциты 2–0–1 в п/зр. неизменённые, эпителий плоский 2–1–3 в п/зр., слизь (+).*

*Гинекологический мазок: лейкоциты 35–40 в п/зр., эпителий поверхностный умеренно, эпителий промежуточный*

обильно, гонококки, трихомонады не обнаружены, флора бактериальная. Обнаружены ДНК цитомегаловируса, уреоплазмы *spp.* и кандиды альбиканс.

Протромбиновый индекс 84%, фибриноген 5,8 г/л, АЧТВ 32 с, МНО 1,2, щелочная фосфатаза 130,0 Ед/л, билирубин общий 7,3 мкмоль/л, билирубин прямой 3,52 мкмоль/л, АлАТ 7,90 Ед/л, АсАТ 13,9 Ед/л, белок общий 57,7 г/л, альбумин 27,2 г/л, глюкоза 3,08 ммоль/л, креатинин 44,0 мкмоль/л, мочевина 3,2 ммоль/л, ревматоидный фактор отр., С-реактивный белок 246,1 мг/л, альфа-амилаза крови общая 22,0 Ед/л, прокальцитонин тест меньше 0,5, калий 3,6 ммоль/л, магний 0,75 ммоль/л, натрий 136,0 ммоль/л, хлор 100,0 ммоль/л, ЛДГ 96,0 Ед/л.

Выявлена гиперагрегация тромбоцитов, индуцированная ристомидином.

HBsAg, anti-HCV отрицательные, антиген р24 и антитела к ВИЧ, а также антитела к *Treponema pallidum* не обнаружены.

Антитела к фосфолипидам IgM/G, ANCA IgG не обнаружены, антитела к SM IgG 1,9 (не обнаружены), антитела к двуспиральной ДНК IgA/M/G 8,7 (не обнаружены). Иммунограмма: на фоне лейкоцитоза, лимфопении отмечается увеличение IgA, IgM, фагоцитарного показателя, индекса стимуляции в НСТ-тесте и нормальные значения IgG, ЦИК, средних молекул, спонтанного НСТ-теста.

Кортизол 286,54 нмоль/л, соматотропин 10,4 мМЕд/л, T<sub>4</sub> свободный 15,4 пмоль/л, ФСГ 0,36 МЕд/мл, ЛГ 0,16 МЕд/мл, АТ к тиреопероксидазе 99,25 Ед/мл.

Из отделяемого раны выделены золотистый стафилококк, кишечная палочка.

УЗИ органов брюшной полости. Размеры печени не увеличены; в V и VI сегментах овальные образования повышенной эхогенности 26x18 мм без чётких контуров; желчный пузырь, холедох, поджелудочная железа без патологии; размеры почек в пределах нормы, небольшое расширение правого почечного синуса; размер селезёнки 130x45/139x51 см; лимфатические узлы не увеличены.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий. Стенки обеих ОСА, левой наружной сонной артерии циркулярно утолщены от 1,8 до 2,1 мм с повышением эхогенности адвентиции, со стенозирующим эффектом правой ОСА на 40–45%, левой ОСА на 50–60%. Обе подключичные артерии в I сегменте окклюзированы, стенки подключичных артерий во II и III сегментах, плечевых артерий диффузно утолщены с признаками стенозирования: справа от 30 до 50%, слева от 50 до 70%. Локтевые и лучевые артерии с обеих сторон с низкоскоростным коллатеральным кровотоком. Брюшная аорта в супраренальном отделе уменьшена до 10 мм, её стенки диффузно неоднородны с пристеночными гиперэхогенными включениями. Циркулярно утолщены стенки проксимального сегмента чревного ствола и верхнебрюшечной артерии.

Заключение. Признаки неспецифического аортоартериита. Диффузные стенозирующие изменения стенок брахиоцефальных артерий, стеноз ОСА и левой НСА от 50 до 70%. Окклюзия I сегмента обеих подключичных артерий с синдромом позвоночно-подключичного обкрадывания. Пролонгированный гемодинамически значимый стеноз (до 70%) II и III сегментов левой подключичной артерии.

ЭКГ. Синусовая тахикардия, ЧСС 102 в 1 минуту. Синдром СЛС (PQ менее 0,11 с).

ЭхоКГ с цветным картированием и доплерографией. Размеры лоцируемых структур сердца, магистральных сосудов и их взаимоотношения в пределах возрастной нормы. Уплотнение створок, пролапс передней створки митрального клапана до 4,9 мм (I ст.) гемодинамически незначимый. Дисфункция трикуспидального клапана и клапана лёгочной артерии. Диффузные изменения в миокарде левого желудочка. Аномально расположенная хорда в полости левого желудочка. ФВ ЛЖ 76%. Давление в лёгочной артерии: систолическое 22 мм рт. ст., диастолическое 7 мм рт. ст.

Рентгенография органов грудной полости (в горизонтальном положении). Очаговые и инфильтративные тени в лёгких не выявлены. Лёгочный рисунок диффузно усилен. Корни лёгких структурны. Купола диафрагмы расположены на уровне 5 рёбер. Латеральные синусы плевры свободны. Костно-структурные изменения отсутствуют.

Проведены мероприятия для прерывания беременности: индуцированный поздний выкидыш, выскабливание стенок полости матки. Послеоперационный период протекал гладко. При микроскопическом исследовании плаценты выявлен разлитой серозный плацентит.

Проводились перевязки, дезинтоксикационная и антибактериальная терапия, назначались обезболивающие, спазмолитики, препараты железа, омепразол. Назначено 45 мг преднизолона внутрь (1 мг/кг массы тела) с рекомендацией медленного уменьшения дозы. Вводились альбумин, инфезол, плазма В (III), резус (+) в объёме 1000 мл.

Состояние больной улучшилось. Выписана для продолжения лечения по месту жительства.

Диагноз основной. Неспецифический аортоартериит со стенозирующим поражением брахиоцефальных артерий, окклюзией обеих позвоночных артерий, стенозом подключичных артерий. Хроническая артериальная недостаточность верхних конечностей II степени. Герпес беременных: аутоиммунное поражение кожи характера буллёзно-некротического дерматита, рецидив (?) с нагноением. Диагноз сопутствующий. Беременность 20–21 неделя, поздний индуцированный выкидыш, выскабливание полости матки. Цитомегаловирусная инфекция, хроническое течение. Анемия лёгкой степени. Гемангиома печени.

До последнего времени герпес беременных рассматривался как самостоятельное заболевание. Наличие

у больной К. одновременно НАА и герпеса беременных с характерным для поражения кожи при герпесе II типом аутоиммунных расстройств (по классификации Gell и Coombs) — активизацией комплемента и продукцией комплементсвязывающих аутоантител к клеточной или базальной мембранам [17], вероятно, характеризует единый аутоиммунный процесс при ведущей сосудистой патологии с неспецифическим кожным синдромом в виде васкулита (ангиита), которым НАА дебютировал 3 года назад во время первой беременности (нарушений пульса и АД во время первой беременности и при родах не зафиксировано).

Первый эпизод завершился полным исчезновением кожного синдрома в ближайшие сроки после родов. Появление дермальных симптомов на 5–6 неделе второй беременности — более распространённых и глубоких — указывает на рецидив заболевания минимум трёхлетней давности. Отсутствие пульса и АД на обеих руках, признаки уплотнения и диффузного стенозирующего изменения стенок артерий и брюшной аорты характеризуют поражение сосудов при сохранении признаков системного воспалительного процесса (2-й период НАА), что подтверждается изменениями в крови (увеличением СОЭ, уровней фибриногена, С-реактивного белка) поражением митрального клапана — уплотнением его створок, пролапсом передней створки, спленомегалией.

Обсуждая возможную причину аутоиммунитета, следует отметить несомненную связь кожных и, вероятно, сосудистых поражений с беременностью.

В большинстве описанных до настоящего времени случаев аутоиммунных расстройств преобладали больные женского пола, подобные результаты получены и в отношении выявляемых аутоантител [17]. Показана возможность прогестерон-обусловленного поражения кожи при герпесе беременных [4, 17]. Это указывает на вовлечённость половых гормонов в формирование аутоиммунитета в связи с реальной возможностью модуляции иммунных реакций через андрогеновые и эстрогеновые рецепторы [9].

Для объяснения механизма взаимосвязи беременности и аутоиммунной патологии предложена гипотеза эмбрионального микрохимеризма, суть которой заключается в трансплацентарном транспорте клеток эмбриона в материнскую кровь и ткани с возможностью колонизации в целевых органах и длительной персистенции [14, 18]. При соответствующих условиях (например, дефектах плаценты, некоторых осложнениях беременности, выкидыше) поступление клеток плода в кровотоки матери происходит в большей степени [16], что у генетически предрасположенных лиц может «запустить» аутоиммунную реакцию — в данном случае по типу реакции «трансплантат против хозяина» [24]. Аналогичный механизм формирования аутоиммунной патологии, ве-

роятно, может лежать в основе ассоциированных с беременностью заболеваний — не только априори иммунных (например, системной красной волчанки), но и с неясными до настоящего времени этиологией и патогенезом [8]. В случае с больной К. вторая беременность была отягощена наличием цитомегаловирусной инфекции и воспалительными изменениями в плаценте.

Таким образом: а) установлена причинно-следственная связь между беременностью и НАА; б) продемонстрирована принципиальная возможность эволюции такой патологии, как герпес беременных в системное аутоиммунное заболевание — в данном случае аортоартериит; в) представлен ранее неизвестный вариант дебюта НАА в виде герпеса беременных.



**Рисунок 1.** Гнойно-некротическое поражение кожи левой руки



**Рисунок 2.** Поражение кожи нижних конечностей

Ⓐ

## Список литературы

1. Иванов О.Л. О взаимоотношении между кожными и системными ангиитами // Ревматология. 1985 № 1. С. 38–41.
2. Мамин Н.И., Скипина В.Е., Лапко С.Л. Герпес беременных // Вестн. дерматол. и венерол. 1990. № 3. С. 72–73.
3. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шиликина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. Ярославль: Верхняя Волга; 1999.
4. Савчак В.И., Хаара А.И. Герпес беременных // Акушерство и гинекология. 1987. № 6. С. 72–73.
5. Савчак В.И. Герпес беременных // Вестн. дерматол. и венерол. 1991. № 10. С. 62–63.
6. Сузраниев А.Б., Насонов Е.Л., Арабидзе Г.Г., Домба Г.Ю. «Ревматические проявления» болезни Такаэсу // Клини. мед. 2002. № 5. С. 34–38.
7. Сузраниев А.Б. Современный взгляд на проблему осложнений неспецифического аортоартериита // Клини. мед. 2004. № 4. С. 15–18.
8. Ягода А.В., Гладких Н.Н., Гаспарян Н.В., Корой П.В., Сенца И.Г. Случай перипартальной кардиомиопатии рецидивирующего течения, осложнённой внутрисердечным тромбозом // Мед. вестн. Сев. Кав. 2012. № 2. С. 93–96.
9. Adams Waldorf K.M., Nelson J.L. Autoimmune disease during pregnancy and the microchimerism legacy of pregnancy // Immunol. Invest. 2008. Vol. 37, № 5. P. 631–644.
10. Arend W.P., Michel B., Bloch D. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu's arteritis // Arthr. and Rheum. 1990. Vol. 133. P. 1129–1134.
11. O'Donoghue K., Chan J., de la Fuente J. et al. Microchimerism in fetal bone marrow and bone decades after fetal mesenchymal stem-cell trafficking in pregnancy // Lancet. 2004. Vol. 364, № 9429. P. 179–182.

12. *Falicon R.E., Cooney D.F.* Takayasu's arteritis and rheumatoid arthritis // Arch. Intern. Med. 1964. Vol. 114. P. 594–600.
13. Harrison's Principles of Internal Medicine. 14<sup>th</sup> edition. Внутренние болезни по Тинсли Р. Харрисону. Книга вторая. М.: Практика; 2002.
14. *Ishikawa K.* Survival and morbidity after diagnosis of occlusive thrombotopathy (Takayasu's diseases) // Am. J. Cardiol. 1981. Vol. 47. P. 1026–1032.
15. *Kerr G.S.* Takayasu's arteritis // Rheum. Clin. North. Amer. 1995. Vol. 21. P. 1041–1058.
16. *Khashan A.S., Kenny L.S., Laursen T.M.* et al. Pregnancy and the risk of autoimmune disease // Plos One. 2011. Vol. 6, № 5. e19658.
17. Klinische Immunologie und Allergologie. Клиническая иммунология и аллергология в 3 т. Под ред. Л. Йегера. Пер. с нем. Т. 1, 2. М.: Медицина, 1990.
18. *Klonisch T., Drouin R.* Fetal-maternal exchange of multipotent stem/progenitor cells: microchimerism in diagnosis and disease // Trends Mol. Med. 2009. Vol. 15, № 11. P. 510–518.
19. *Kraemer B., Abele H., Hahn M.* et al. A successful pregnancy in a patient with Takayasu's arteritis // Hypertens. Pregnancy. 2008. Vol. 27. P. 247–252.
20. *Li L.T., Gilani R., Tsai P.I., Wall M.J.* Takayasu arteritis complicating pregnancy in adolescence // Ann. Vasc. Surg. 2012. Vol. 26. 858.e7–858.e10.
21. *Miech R.P.* The role of fetal microchimerism in autoimmune disease // Int. J. Clin. Exp. Med. 2010. Vol. 3, № 2. P. 164–168.
22. *Mousa A.R.M., Marafie A.A., Dajani A.I.* Cutaneous necrotizing vasculitis complicating Takayasu's arteritis with a review of cutaneous manifestations // J. Rheumatol. 1985. Vol. 12. P. 607–610.
23. *Strachan R.W.* The natural history of Takayasu's arteriopathy // Quant. J. Med. 1964. Vol. 33. P. 57–69.
24. *Suri V., Aggarwal N., Keepanasseril A.* et al. Pregnancy and Takayasu arteritis: a single centre experience from North India // J. Obstet. Gynaecol. Res. 2010. Vol. 36. P. 519–524.

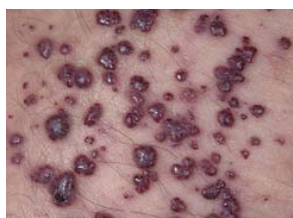
*Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.*

## КОНТРОЛЬНАЯ РАБОТА ПО ТЕРАПИИ

*Уважаемые читатели, предлагаем вам попытаться разобраться в непростом случае, с которым недавно столкнулась одна из ваших коллег. Ответы просим направлять на электронную почту редакции: editor@medarhive.ru и info@medarhive.ru.*

Пациент, 21 год, вызвал врача поликлиники на дом в связи с плохим самочувствием, насморком, катаральными явлениями, повышением температуры тела. При осмотре установлен диагноз ОРВИ. Врач обратила внимание на то, что все окна в квартире пациента открыты. Со слов пациента, с 10-летнего возраста не переносит тепло и душные помещения.

При осмотре: температура тела 37,4°C (пациент сообщил, что у него практически постоянно повышенная температура тела), АД 110/70 мм рт. ст., ЧСС 90 в минуту, ЧДД 16 в минуту, рост 168 см, вес 53 кг. Кожные покровы горячие, сухие. При осмотре кожных покровов врач обратила внимание на высыпания, преимущественно локализирующиеся на ягодицах (рис. 1). Лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, на коже передней брюшной стенки несколько послеоперационных рубцов (пациент сообщил, что несколько раз был оперирован по поводу «острого живота», диагноз подтверждён не был; в 11 лет про-



**Рисунок 1.** Высыпания на теле пациента, преимущественно локализирующиеся на ягодицах



**Рисунок 2.** Изменения хрусталика, выявленные при офтальмологическом осмотре

ведена аппендэктомия). Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон. Физиологические отправления в норме.

Врач обратила внимание на то, что у пациента на тумбочке лежат обезболивающие и психотропные препараты. При сборе анамнеза пациент сообщил, что в течение многих лет его беспокоят жгучие боли в кистях и стопах, приливы жара. В случае если пациент находится в жарком или душном помещении, он не мог выдержать урока, лекции, не может работать в офисе, где нет кондиционера. Пациент неоднократно обследовался, однако патология не была выявлена, и он обратился к психиатру, под наблюдением которого и находится в настоящее время. Со слов пациента, назначенное лечение приводит к незначительному облегчению. У пациента есть младшая сестра, которую также беспокоят боли в кистях.

Через 5 дней пациент пришёл на осмотр: катаральных явлений, насморка нет, температура тела 37,2°C. Пациент был направлен на обследование, результаты которого приведены ниже.

1. Общий анализ мочи — белок 0,099 г/л, других изменений не выявлено.
2. Биохимический анализ крови — мочевина 20 ммоль/л, креатинин 267 мкмоль/л, К 5,7 ммоль/л.
3. Эхо-КГ — гипертрофия миокарда левого желудочка без признаков обструкции выносящего тракта.
4. Офтальмолог выявил изменения хрусталика, которые затруднились описать (рис. 2).

### Вопросы:

1. Предположите диагноз.
2. Проведите дифференциальный диагноз.
3. Предложите метод обследования, который позволит подтвердить диагноз у пациента.
4. Требуется ли обследование родственников? Если да, то какие методы будут эффективны?
5. Предложите дальнейшую тактику ведения пациента.

Ⓐ