

Б.Ф. Немцов¹, Л.А. Троегубова², Г.Г. Братчикова²
**ПОЛИОРГАННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У БОЛЬНОЙ СИСТЕМНОЙ
СКЛЕРОДЕРМИЕЙ**

B.F. Nemtsov¹, L.A. Troegubova², G.G. Bratchikova²
**POLYORGANIC COMPLICATIONS IN A PATIENT
WITH SYSTEMIC SCLEROSIS**

¹. *ГОУ ВПО Кировская ГМА Росздрава*

². *Кировская областная клиническая больница*

Описывается случай развития тяжелых осложнений у больной женщины 30 лет с системной склеродермией леченной Д-пеницилламином и преднизолоном. При присоединении респираторной инфекции больной были назначены нефротоксичные препараты. При этом развился рецидивирующий пневмоторакс с острой дыхательной недостаточностью, острая почечная недостаточность с азотемией, нефротический синдром, множественные эрозивно-язвенные поражения желудочно-кишечного тракта с кровотечением и анемией. Все эти осложнения были успешно купированы.

Ключевые слова: системная склеродермия, пневмоторакс, дыхательная недостаточность, острая почечная недостаточность, нефротический синдром, желудочно-кишечное кровотечение.

The current history case describes development of severe complications in a 30-year old female patient with systemic sclerosis that was treated with D-penicillamine and prednisone. The patient also caught respiratory infections. Nephrotoxic medications were administered for the infections. Recurrent pneumothorax with acute respiratory insufficiency, acute renal failure associated with uremia, nephrotoxic syndrome, multiple bleeding erosions and ulcers of the gastrointestinal tract with anemia developed. All the above complications were successfully cured.

Key words: systemic sclerosis, pneumothorax, respiratory insufficiency, acute kidney failure, nephrotic syndrome, gastrointestinal bleedings.

Системная склеродермия (ССД) является системным заболеванием соединительной ткани с главными морфологическими признаками - фиброзом соединительной ткани и облитерирующей ангиопатии, развивающихся на фоне иммунного воспаления. Висцеральные поражения при ССД достаточно многообразны и определяют характер течения болезни и ее прогноз [3]. Поражение почек является одним из неблагоприятных факторов, оказывающих влияние на выживаемость больных ССД, особенно у пациентов получавших Д-пеницилламин [4, 8]. Изменения легких обнаруживаются в виде базального пневосклероза, иногда с кистозной перестройкой, фиброзирующего альвеолита, легочной гипертензии и адгезивного плеврита [4]. В желудочно-кишечном тракте чаще выявляются поражение пищевода, поражение кишечника с нарушением всасывания и признаками непроходимости, а также язвенные поражения [7]. В литературных источниках периодически публикуются случаи из практики, в которых описываются необычные варианты клинического течения ССД и ее осложнений [1, 2, 5].

Мы представляем клинический случай который, по нашему мнению, может

представлять определенный интерес.

Больная Ш. 30 лет, жительница одного из районов области, младший медработник, поступила в ревматологическое отделение Областной клинической больницы г.Кирова 30.03.2000 г. Жалобы на резкую слабость, выраженную одышку, осиплость голоса, затруднение глотания, боли в эпигастральной области, уплотнение кожи конечностей, туловища, лица, сухость во рту, отечность лица и нижних конечностей, тошноту, периодически рвоту, черный стул 3-4 раза в сутки.

Больной себя считает около 8-9 месяцев, когда стала отмечать онемение, побледнение и зябкость пальцев кистей, усиливающиеся на холоде. Позже присоединилось уплотнение кожи на конечностях и туловище, появилось боли и ограничение движений в суставах, затрудненное глотание, слабость, похудела на 18 кг. В ревматологическом отделении Кировской областной клинической больницы (октябрь - ноябрь 1999г) после обследования был выставлен диагноз: ССД. Диффузная форма. Подострое течение, активность II ст. Пневмосклероз. Кардит. Склеродерма. Синдром Рейно. Хроническая склеродермическая нефропатия. Эзофагит. ДН Iст, ХПН -0.

Получала преднизолон 45 мг/ сутки, курантил, антагонисты кальция, (не переносит ингибиторы АПФ), Д-пеницилламин 450 мг/сутки, выписалась с заметным улучшением на поддерживающей дозе преднизолона 20 мг/сутки с рекомендациями по ее снижению, и Д-пеницилламина - 300 мг/сутки. Дома 12-14 марта 2000г. у больной повысилась температура, появился кашель, одышка, резкая слабость. Состояние было расценено местными врачами как присоединение пневмонии. По месту жительства начата терапия антибиотиками: пенициллин и гентамицин 240 мг/сут. На этом фоне стала прогрессировать одышка, появились боли в животе, появился черный стул, нарастали отеки на лице и конечностях. Санитарной авиацией доставлена в КОКБ ревматологическое отделение. Состояние при поступлении тяжелое. Одышка в покое -32 в 1 мин. Кожные покровы лица, шей, туловища и конечностей уплотнены, участки гипер и депигментации, сухие. Отечность лица. Затрудненное глотание, симптом «кисета» вокруг рта. В легких на фоне жесткого дыхания – сухие хрипы, справа звучные влажные, там же в нижне-латеральных отделах дыхание не прослушивается. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке, пульс-102 в 1 мин., артериальное давление - 160 /110 мм. рт. ст., живот мягкий при пальпации болезненный в эпигастрии. Печень увеличена на 1,5 - 2см., безболезненная. Массивные мягкие отеки на ногах, нижней половине туловища. Диурез 300-400 мл/сутки. Переведена в реанимационное отделение. Срочно сделана гастроскопия: выявлены множественные кровоточащие эрозии пищевода и множественные язвы желудка с признаками кровотечения, эрозивный бульбит. УЗИ почек – диффузное изменение паренхимы почек с увеличением их размеров. Со стороны печени и селезенки без особенностей. В брюшной полости асцит. На ЭКГ - синусовая тахикардия, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. нарушение реполяризации. Анализ мочи: удельный вес 1008, кислая, белок – 16,6 г/л, лейкоциты - 10-16 в п/зр., эритроциты 4-6 п/зр., суточный диурез – 350-400 мл. Суточная протеинурия 23,5 г/л. В анализе крови - лейкоциты - $12,3 \times 10^9$ /л, эритроциты – $2,96 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин

– 68 г/л, тромбоциты – 448×10^9 /л, СОЭ - 75, в формуле - лимфопения до 8 %.

Биохимические показатели крови - показатели функционального состояния печени без особенностей, креатинин - 538 ммоль/л, (в норме до 118), мочевины 56,4 (в норме 2,3 - 8 ммоль/л), общий белок крови – 36,8 г/л, холестерин – 6,96 ммоль/л. Электролиты в норме. Снижение парциального содержания кислорода, гиперкапния, умеренный ацидоз, сатурация кислорода 81-87%.

Р-графия грудной клетки: пневмоторакс справа. Диффузный пневмосклероз. Признаки межлунного отека легких. Был выставлен диагноз: системная склеродермия. Диффузная форма. Подострое течение. Активность 2 ст. Склеродерма. Эзофагит. Синдром Рейно. Пневмония н/доли справа. Пневмоторакс справа. Пневмосклероз. Кардиосклероз. Острая почечная недостаточность, стадия олигурии на фоне хронической склеродермической нефропатии. Нефротический синдром. Множественные язвы желудка. Эрозивный эзофагит. Желудочно-кишечное кровотечение. Анемия III ст. ДН 3 ст.

Д-пеницилламин больной отменен. Начата терапия, включающая небольшие дозы преднизолона (30 мг/сутки), гемостатическая терапия - свежемороженая плазма, дицинон, антибиотики - клафоран 2.0 сутки, омепразол 20 мг/сутки, альмагель, коринфар - ретард, гистодил в инъекциях 1000 мг, лазикс до 120 мг/сутки, эритроцитарная масса, введение альбумина, ингаляции кислорода. Дренирована правая плевральная полость. Состояние больной в течении 7 дней не улучшалось. Сохранялись признаки желудочно-кишечного кровотечения, анемии, острой почечной и дыхательной недостаточности. Была проведена коррекция терапии - увеличена доза стероидов до 120 мг преднизолона в/в, добавлен мизопростол 600 мкг/сутки. На этом фоне состояние стало улучшаться: увеличился диурез до 900-1000 мл/сутки, снизились показатели азотемии, прекратилась мелена, на контрольной Р-графии произошло расправление правого легкого, больная стала активнее, уменьшилось уплотнение кожи конечностей и туловища. 17.04.00 г. ночью состояние вновь ухудшилось, при покашливании во сне усилилась одышка, снижение АД, общая слабость. На Р-грамме вновь выявлен пневмоторакс справа. Поставлен дренаж в плевральную полость. Дан кислород. Переведена на прием преднизолона внутрь 60 мг/сутки. Через 3-4 недели явления повторного пневмоторакса купировались, состояние удовлетворительное, одышка сохраняется при физической нагрузке, нормализовались показатели азотемии: креатинин от 30.04.00 г. - 88 ммоль/л, мочевины 2,65 ммоль/л, восстановились показатели красной крови: Гемоглобин - 104 г/л, эритроциты – $3,02 \times 10^{12}$ /л, СОЭ - 40-46 мм/час, в анализе мочи удельный вес 1007, белок - 0,066 г/л, лейкоциты 10-12 п/зр, эритроциты 8-10 п/зр. На контрольной гастроскопии эрозивно-язвенных поражений слизистой желудка, пищевода и 12перстной кишки не выявлено. Доза преднизолона 40 мг/неделю, в качестве базисной терапии назначен метотрексат 20 мг/неделю в сочетании с коринфаром, курантилом. Переносимость терапии хорошая. В мае 2000 г выписана на амбулаторное лечение. При повторной госпитализации осенью 2001 г состояние вполне удовлетворительное, признаков клинической и лабораторной активности заболевания нет. Продолжает принимать преднизолон 10 мг/сутки, метотрексат 10 мг/неделю, пролонгированные антагонисты кальция, переносимость удовлетворительная, побочных

действий препарата не выявлено. В течении последних 10 лет наблюдается по месту жительства и ревматологов Кировской областной клинической больницы продолжает принимать поддерживающую терапию. Последняя госпитализация в ревматологическое отделение в конце ноября 2010 года в связи с обострением болезни.

Представленный клинический случай наглядно демонстрирует полиорганность поражения у больной с системной склеродермией и развитие тяжелых, потенциально опасных для жизни осложнений со сложным патогенезом (табл.), потребовавших длительной интенсивной терапии. Развитие острой почечной недостаточности у нашей пациентки, очевидно связана с несколькими факторами и не может быть объяснено только «острой аминогликозидной» нефропатией.

Таблица

Основные синдромы, предполагаемые провоцирующие факторы развития осложнений и методы их купирования у Больной Ш.

Основные клинические синдромы болезни	Провоцирующие факторы	Осложнения	Лечение
Пневмосклероз, кистозная перестройка, хроническая дыхательная недостаточность	Респираторная инфекция, кашель, активность болезни	Пневмоторакс, острая дыхательная недостаточность	Дренирование плевральной полости, ингаляции кислорода, подавление активности болезни (стероиды)
Хроническая склеродермическая нефропатия	Токсическое воздействие медикаментов (Д-пеницилламин, гентамицин)	Острая почечная недостаточность, азотемия, анемия, нефротический синдром	Отмена нефротоксических препаратов. Стероиды. Мочегонные средства. Заместительная терапия альбумином
Склеродермическая ангиопатия (поражение слизистой желудочно-кишечного тракта)	Прием стероидов, азотемия.	Желудочно-кишечное кровотечение, анемия	Гемостатическая терапия, блокаторы протонной помпы, H ₂ -блокаторы, синтетические аналоги простагландина E ² , заместительная терапия

Этими факторами могут быть предшествующая хроническая склеродермическая нефропатия, нарастание активности болезни и токсическое влияние Д-пеницилламина. Относительная доброкачественность течения и быстрая обратимость острой почечной недостаточности, после отмены препаратов, указывает на ведущую роль медикаментозного фактора в генезе острой почечной недостаточности [6]. Рецидив пневмоторакса возможно объяснить активностью болезни

и грубыми морфологическими изменениями со стороны легких и плевры, так как только после увеличения дозы стероидов была отмечена заметная положительная динамика. Сложность ситуации с терапией эрозивно-язвенного поражения со стороны желудка, пищевода и 12перстной кишки у нашей больной заключалась в необходимости назначения стероидов для купирования острой почечной недостаточности и активности болезни при сохраняющемся кровотечении. Однако комплексное применение блокаторов протонной помпы и H₂ рецепторов, синтетического аналога простагландина Е и гемостатической терапии позволило успешно справиться и с этой задачей.

Таким образом, представленный клинический случай показывает сложные взаимоотношения в течении висцеральной патологии при ССД, участии ятрогенных факторов в возможном развитии тяжелых осложнений болезни и проблем связанных с их лечением.

Список литературы:

1. Ватутин Н.Т., Звягина Т.В., Васильева Л.В. Случай полной атриовентрикулярной блокады при системной склеродермии // Российская ревматология. 1999. №4. С. 42 - 56.
2. Гнилорыбов А.М., Ватутин Н.В., Синяченко В.В. Случай системной склеродермии, маскирующей кишечную непроходимость // Российская ревматология. 1998. №4. С. 52 - 55.
3. Гусева Н.Г. Системная склеродермия // Ревматология. Национальное руководство / Под ред. Е.Л. Насонова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. С. 447 - 466.
4. Кароли Н.А., Ребров А.П. Инфекционный эндокардит у больного системной склеродермией // Научно- практическая ревматология. 2000. № 3. С. 60 - 61.
5. Тареева И.Е., Николаев А.Ю., Андросова С.О. Лекарственные поражения почек // В кн.: Нефрология. Руководство для врачей / Под ред. И.Е. Тареева. М, 1995. Т 2. С. 229-311.
6. Cohen S. The gastrointestinal manifestations of scleroderma: pathogenesis and management // Gastroenterology. 1980. № 79. Vol. 1. P. 155 - 166.
7. Donohoe J.F. Scleroderma and the kidney // Kidney Int. 1992. №41. Vol. 2. P. 462 - 477.
8. Duchini A., Sessovss S.L. Gastrointestinal hemorrhage in patients with systemic sclerosis and CREST-syndrome // Am. J. Gastro. 1998. № 93. P. 1453 - 1459.

Сведения об авторах:

Немцов Борис Федорович – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой госпитальной терапии ГОУ ВПО Кировская ГМА Росздрава, e-mail: nbf2@ya.ru.

Троегубова Лариса Александровна – заведующая ревматологическим отделением Кировской областной клинической больницы.

Братчикова Галина Георгиевна – ординатор ревматологического отделения Кировской областной клинической больницы.