

УДК 616.5-004.1-06:616.24

СЛУЧАЙ СИСТЕМНОГО СКЛЕРОЗА С ТЯЖЕЛЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕГКИХ*Водоевич В.П.¹, Зайцев Е.Н.², Карпович А.П.², Масилевич А.М.¹, Прокопенко А.К.²*¹УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь²УЗ «Гродненская клиническая больница № 4», Гродно, Беларусь

Цель описания данного случая – ознакомить практических врачей с разнообразием поражения легких при системном склерозе и особенностями лечения. У мужчины 59 лет наряду с хроническим поражением легких – склеротическим плевронемфибозом, развилось острое поражение легких – тромбоэмболия легочной артерии с развитием инфаркт-пневмонии с последующим ее абсцедированием, а также полисегментарная двухсторонняя пневмония склеротического генеза. Разрешение последней произошло только с помощью глюкокортикоидных гормонов, так как одни антибиотики были неэффективны.

Ключевые слова: системный склероз, сухой плеврит, инфаркт-пневмония, абсцедирование, полисегментарная пневмония.

Системный склероз (СС) – системное заболевание соединительной ткани с прогрессирующим фиброзом, распространенными вазоспастическими нарушениями и характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов.

Распространенность СС составляет 2,7-12 человек на 1 млн. населения. В группе диффузных болезней соединительной ткани по частоте занимает второе место после системной красной волчанки (СКВ). В последние десятилетия отмечаются учащения СС. Женщины болеют в 5-6 раз чаще мужчин. СС заболевают в любом возрасте, однако пик заболеваемости приходится на возраст 30-50 лет [3].

Начало СС чаще постепенное, незаметное для больного. На ранних стадиях заболевание чаще проявляется кожным синдромом, вазоспастическими нарушениями (синдром Рейно) и суставным синдромом. У одного пациента СС начинается с синдрома Рейно, у другого – с кожного, а у третьего – с суставного синдрома.

Поражение кожи проходит 3 стадии: плотного отека, индурации и атрофии. Отек кожи начинается чаще с кистей и лица, держится в течение нескольких месяцев или лет, а потом переходит в индуративную фазу. Появляется маскообразность лица с плотной натянутой кожей, кистеобразными морщинами вокруг рта, истончением губ, носа, ограничением открытия рта, склерозированием век («клик иконы»). Развиваются сгибательные контрактуры в кистях, акросклероз, за счет остеолиза происходит укорочение концевых фаланг.

Индурация кожи может распространяться на грудь, спину, живот, и больные испытывают ощущение, как будто они в «панцире». При длительном, хроническом течении СС стадия индурации может сменяться атрофией кожи. Она вновь становится подвижной, легко берется в складку, напоминает папиросную бумагу.

Характерный признак хронического течения СС – наличие телеангиоэктазий. Они локализуются преимущественно на лице, груди, спине, конечностях и обусловлены расширением капиллярных петель и венул.

Синдром Рейно – наиболее частый и ранний признак СС. Он проявляется вазоспастическими кризами: побелением, сменяющимся цианозом, чувством онемения пальцев рук, реже – ног, которые возникают при воздействии холода, при волнениях или без видимой причины.

При СС могут поражаться суставы, мышцы, органы дыхания (базальный пневмофибоз), сердечно-сосудистая система (кардиосклероз, перикардит), органы пищеварения, периферическая нервная система, эндокринные железы. Особенно характерным считается поражение пищевода (эзофагит), что проявляется дисфагией, диф-

фузным расширением пищевода, сужением его в нижней трети, ослаблением перистальтики.

Из общих проявлений для СС характерна значительная потеря массы тела, вплоть до кахексии, в основном за счет атрофии мышц, выпадение волос. Лабораторные показатели изменяются незначительно: возможно наличие умеренной нормохромной анемии, лейкоцитоза, умеренного повышения СОЭ, гиперпротеинемии, гипергаммаглобулинемии. У S1 больных обнаруживается ревматоидный фактор в низких или средних титрах, у 30-90% больных – антинуклеарные антитела [5].

Нами описывается случай СС у мужчины 59 лет, работающего бульдозеристом. Пациент находился на лечении во 2-м хирургическом отделении 4 ГКБ г.Гродно с 10.10.2011 г. по 26.10.2011 г. (ист. болезни №8702) с диагнозом болезнь Рейно верхних конечностей.

При осмотре пациента диагноз СС не вызывал сомнений. По степени распространенности кожных изменений отмечалась лимитированная форма заболевания (поражение кистей и лица) [5], хотя процесс шел и дальше – кожа предплечий, особенно тыльной стороны, была гиперемирована по типу солнечного загара с землянистым оттенком. Отмечалась маскообразность лица за счет плотного отека кожи, особенно под глазами. Кожа пальцев и кистей рук резко уплотнена, гиперемирована, из-за чего пациент не мог полностью сжать кисть в кулак. Концевые фаланги пальцев рук укорочены, на кончиках пальцев имелись симметрично расположенные изъязвления, напоминающие укусы крысы (симптом «укуса крысы») [3].

В легких, больше справа и сзади, при глубоком дыхании аускультативно выслушивался шум трения плевры над всей поверхностью легких. При этом пациент жаловался, что последние 2-3 месяца стали «скрипеть ребра» со стороны спины. Он начал вращать грудную клетку вправо и влево, не вызывая движений в позвоночнике, и на расстоянии 3-х метров от пациента был слышен грубый шум трения плевры, больше справа. В нашей многолетней врачебной практике такой «феномен» мы слышали впервые. Дистанционный шум трения плевры был слышен именно при поворотах грудной клетки, а не при вдохах и выдохах. Как указывает А.Н. Кокосов [2], при СС фиброз плевры развивается без болей в груди и других клинических проявлений.

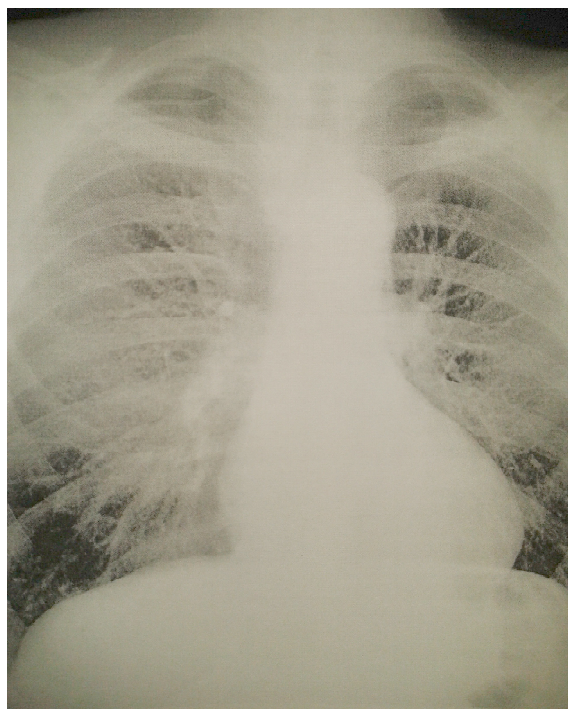
Начало заболевания также укладывалось в диагноз СС, т.е. начиналось заболевание года три назад с синдрома Рейно – внезапным появлением парестезий (чувство онемения, ползание мурашек) в области II-IV пальцев кистей, резким их побледнением, пальцы во время приступа холодные. По окончании приступа появлялись боли,

чувство жара в пальцах и гиперемия кожи. Потом стала отмечаться отечность кожи лица и пальцев рук, поэтому с трудом мог работать на бульдозере.

Пациент трижды лечился стационарно: во 2-м хирургическом отделении 4 ГКБ в декабре 2009 г. (ист. болезни №11039), феврале 2011 г. (ист. болезни №1616), в аллергологическом отделении ГОКБ в январе 2010 г. (ист. болезни №142Ф) с диагнозом болезни Рейно верхних конечностей. Особого эффекта от стационарного лечения не отмечал.

Дома принимал нерегулярно в таблетках ксантинола-нитрат, трентал, однако состояние ухудшалось, появился «скрип ребер», пациент похудел на 10 кг.

Со стороны общего анализа крови (ОАК), общего анализа мочи (ОАМ) и биохимического анализа крови (общий белок, С-реактивный белок, ревмофактор, мочевина, креатинин, холестерин, билирубин, AST, ALT) отклонений от нормы не было. ЭКГ-отклонение ЭОС влево, признаки рубцовых изменений миокарда передней и нижней области левого желудочка, частая наджелудочковая экстрасистолия. Реовазографическое исследование кистей – недостаточность периферического кровообращения по Фантейну IV ст. слева и справа. Р-графия органов грудной клетки от 11.10.2011 г.: легочные поля эмфизематозны, легочный рисунок диффузно усилен, правый наружный синус запаян, сердце расширено в поперечнике.



Рентгенограмма легких №1 от 11.10.2011 г.

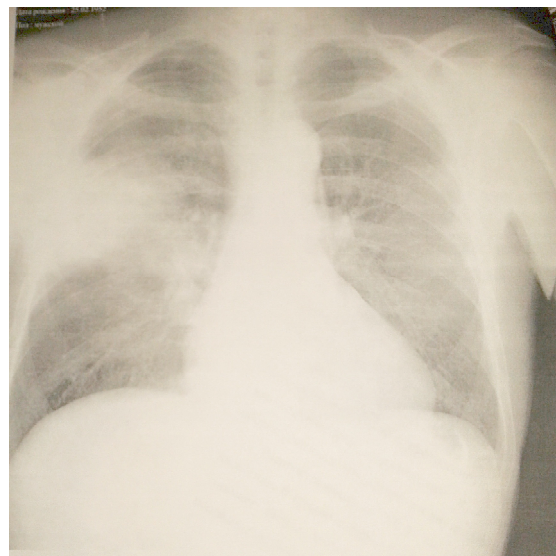
Таким образом, помимо поражения кожи, у пациента происходило и поражение внутренних органов: сердца с явлениями кардиосклероза и аритмией; легких с явлениями сухого тотального плеврита и диффузного пневмофиброза, хотя дыхательной и сердечной недостаточности в покое не наблюдалось – число дыханий (ЧД) и число сердечных сокращений (ЧСС) были в пределах нормы.

Пациент 26.10.2011 г. был переведен для дальнейшего лечения в терапевтическое отделение (ист. болезни

№9293). Был назначен дексаметазон 12 мг (3 ампулы) в/венно капельно и 3 таб. (15 мг) преднизолона. Буквально через 3 дня состояние пациента значительно улучшилось: исчез «скрип ребер» (аускультативно исчез и шум трения плевры), уменьшилась отечность пальцев рук и кожи лица. Это указывало на то, что у пациента была стадия отека, т.е. до развития фиброзно-склеротической трансформации тканей патологический процесс еще не дошел, когда глюкокортикоидные гормоны уже не дают эффекта, а даже противопоказаны [6].

Для подтверждения диагноза СС больному была произведена рентгенография кистей рук, где отмечалось утолщение надкостницы диафизов фаланг. Результаты рентгенографии пищевода также подтверждали диагноз СС – отмечалось его расширение и замедление пассажа бария в горизонтальном положении (хотя акт глотания пищи был не нарушен). На гастрофиброскопии выявлены специфические изменения, характерные для СС – явления геморрагического гастрита и гистологически в фрагментах слизистой желудка определялось хроническое воспаление с участками отека стромы.

04.11.2011 г. через полчаса после гастрофиброскопии состояние пациента резко ухудшилось – появились сильные боли в правом боку по аксилярным линиям, появились сухой кашель, одышка, резкая слабость, сердцебиение. Снизилось АД до 80/60 мм рт. ст., ЧСС повысилась до 120 в мин. На ЭКГ ось сердца повернулась вправо. Аускультативно справа в подмышечной области стал выслушиваться нежный шум трения плевры. Повысилась t тела – $38,5^{\circ}\text{C}$, повысился лейкоцитоз до $18,0 \times 10^9/\text{л}$. На рентгенограмме грудной клетки справа в проекции 2 и 6 сегментов появилась интенсивная инфильтрация с четким нижним контуром по горизонтальной междолевой плевре (рентгенограмма легких №2 от 04.11.2011). Пациенту был выставлен диагноз ТЭЛА (тромбоэмболия легочной артерии), причиной которой, вероятнее всего, явился кардиосклероз с образованием внутрисердечных тромбов (периферических причин ТЭЛА не было), и пациент был переведен в реанимационное отделение, где находился в течение 2-х недель.

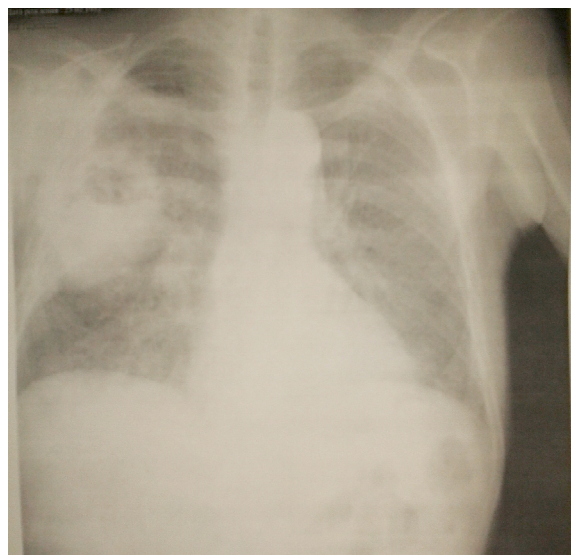


Рентгенограмма легких №2 от 04.11.2011

В реанимационном отделении состояние было тяжелым все дни. Первые дни беспокоили сильные боли в боку, приходилось вводить морфий. Одышка еще более



Рентгенограмма легких №3 от 16.11.2011



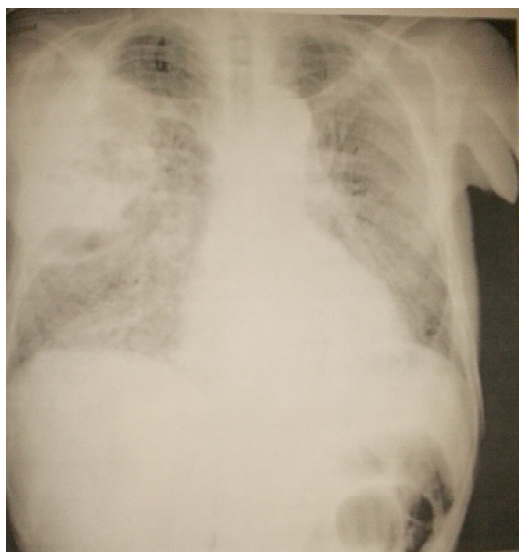
Рентгенограмма легких №6 от 07.12.2011



Рентгенограмма легких №4 от 22.11.2011



Рентгенограмма легких №7 от 23.12.2011



Рентгенограмма легких №5 от 29.11.2011

усилилась через 4 дня, на рентгенограмме легких с обеих сторон появилась выраженная инфильтрация, легочный рисунок мало дифференцируется. При кашле стала отделяться в небольшом количестве слизисто-гнойная мокрота с прожилками крови. Нарастал интоксикационный синдром: удерживался лейкоцитоз с резким сдвигом влево (палочкоядерных – 44), появилась токсическая зернистость нейтрофилов, упало содержание общего белка в крови (46 г/л), содержание общего билирубина в крови (52,25 мкмоль/л) и СОЭ (46 мм/час) увеличились. В течение 2-х недель пациент находился в реанимационном отделении, т.к. состояние было крайне тяжелым, сохранялась выраженная одышка в покое (при отключении кислорода терял сознание), постоянно низким было АД (90/60 мм рт. ст.), сохранялась токсическая зернистость нейтрофилов. Со стороны сердца, помимо тахикардии и экстрасистол, стали отмечаться пароксизмы мерцания предсердий. На рентгенограмме легких №3 от 16.11.2011 г. отмечалось усиление инфильтративных изменений и увеличение полостей распада, т.е. полисегментарное поражение легких с обеих сторон.

18.11.2011 г. пациент был переведен в пульмонологию.

ческое отделение, хотя состояние оставалось тяжелым, но стабильным. Пациент постоянно находился на оксигенотере. Одышка в покое сохранялась.

Рентгенологическая картина еще более ухудшилась (рентгенограмма легких №4 от 22.11.2011 г.) – инфильтративные изменения еще более увеличились, больше слева, где отмечаются множественные мелкие полости распада, легочный рисунок не определяется.

Рентгенологическая картина улучшилась 29.11.2011 г. (рентгенограмма легких №5 от 29.11.2011 г.) – полости распада уменьшились.

Несколько улучшилось и состояние пациента – стал присаживаться в кровати (ранее не мог – усиливалась одышка). Стало больше отходить мокроты слизисто-гнойного характера, но без прожилок крови, в мокроте высевалась смешанная микробная флора. На рентгенограмме легких №6 от 07.12.2011 г. – динамика положительная, легочный рисунок прослеживается во всех отделах, справа в проекции 2-го сегмента интенсивное затемнение с довольно четкими контурами и уровнем жидкости.

На УЗИ от 12.12.2011 г. в правом легком по задне-подмышечной линии на глубине 4 см визуируется округлое, неоднородное образование 5 x 6 см, капсула 0,8 см толщиной, наличие горизонтального уровня жидкости. Следовательно, ТЭЛА осложнилась инфаркт-пневмонией с абсцедированием. Был вызван торакальный хирург, который рекомендовал продолжать консервативное лечение, т.к. абсцесс небольших размеров и хорошо дренируется.

Консервативное лечение продолжалось до 30.12.2011 г. На рентгенограмме легких №7 от 23.12.2011 г. уровень жидкости перестал определяться, т.е. стало происходить склерозирование абсцесса. Значительно улучшилось и общее состояние больного: улучшился аппетит, уменьшилась одышка, нормализовалась кровь – 29.12.2011 г. СОЭ – 16 мм/час, гемоглобин – 130 г/л, исчезла токсическая зернистость нейтрофилов.

При лечении пациент получал антибиотики из разных фармакологических групп, антистафилококковый гаммаглобулин, противогрибковые препараты, альбумин, дезинтоксикационную терапию. После выписки пациенту была определена II группа инвалидности. Чувствует себя неплохо, принимает поддерживающую дозу преднизолона (2 таб. – 10 мг). Кашель, одышка в покое не беспокоят, исчезли изъязвления на пальцах рук, не отмечается и «скрипа ребер» (шума трения плевры). Лабораторные показатели в норме.

Данный случай описывается с целью заострить внимание врачей на том, что диагноз СС пациенту мог быть выставлен и ранее. Причину поздней диагностики заболевания можно объяснить тем, что врачи (как терапевты, так и хирурги) в последнее время мало уделяют внимания анамнезу и клиническим проявлениям заболевания, а отдают предпочтение лабораторным и инструментальным методам исследования. Но эти методы исследования малоинформативны и неспецифичны при СС. При рентгенографии легких (до развития ТЭЛА) особых изменений не находили, хотя у пациента «скрипели ребра» и был дистанционный шум трения плевры, который в литературных источниках нигде не описывается. Синдром Рейно как самостоятельная патология протекает относительно благоприятно и лечится у хирургов (сосудистые препараты). Поэтому, при торпидном течении заболевания, не поддающегося лечению сосудистыми препаратами, необходимо думать о системных заболеваниях соединительной ткани (коллагеназах), в том числе и СС. Ранее нами описан случай поздней диагностики

СС у пациентки, которая длительно лечилась у хирургов с синдромом Рейно верхних конечностей, но безуспешно, что привело к ампутации пальцев рук [1].

Как указывалось выше, поражение легких при СС протекает в виде пневмофиброза в базальных отделах кистозного легкого (на рентгенограмме – «медовые соты»). В процесс может вовлекаться, как у нашего пациента, и плевра – плевропневмофиброз. Но этот процесс развивается постепенно, имеет медленно-прогрессирующее течение. Только в весьма редких случаях СС протекает с острыми легочными изменениями, которые могут возникнуть на любом этапе заболевания. Эти изменения клинически проявляются как пневмония, чему соответствует обнаружение инфильтративных теней при рентгенографии легких. Очень характерной особенностью таких пневмоний (преимущественно интерстициальные пневмонии) является их резистентность к антибиотикам и некоторый благоприятный эффект от гормонотерапии [2, 4].

Так происходило и у нашего пациента. Острое появление инфильтративных изменений в легких с двух сторон вначале мы трактовали как дистресс-синдром, вызванный инфарктом легкого. Но стойкость этих изменений поменяло наше мнение, и лечение пациента проводилось как лечение обычной бактериально-вирусной пневмонии – антибиотиками. Глюкокортикоидные гормоны были отменены.

Течение этой пневмонии клинически происходило по интерстициальному типу: рентгенологически выявлялись большие изменения, а аускультативно почти не было хрипов, почти не было и мокроты. Активное лечение антибиотиками, в том числе новейшими (стизон, зивокс), эффекта не давало – длительно сохранялись инфильтрация в легких и выраженная одышка (08.11.2011 – 22.11.2011). Пришлось вернуться к глюкокортикоидным гормонам (в/венно капельно преднизолон 90 мг), и через неделю (22.11.2011 – 29.11.2011) инфильтративные изменения в легких исчезли, сразу же уменьшилась одышка. С другой стороны, эти же гормоны способствовали тому, что в правом легком инфаркт-пневмония осложнилась абсцессом легкого. Клинические проявления этого абсцесса также несколько отличались от классического варианта, т.е. не было выделения зловонной, трехслойной мокроты.

Следовательно, при СС, наряду с хроническим поражением легких (плевропневмофиброз), может наступать острое поражение легких по типу интерстициальной пневмонии склеротического генеза, что и надо учитывать при лечении.

Литература

1. Водоевич, В.П. Два случая поздней диагностики системной склеродермии / В.П.Водоевич, Г.М.Варнакова, В.Н.Волков и др. Журнал ГрГМУ № 2, 2010. – С. 170-172.
2. Кокосов, А.Н. Основы пульмонологии. Руководство для врачей / А.Н.Кокосов, Москва «Медицина», 1976. – 320 с.
3. Матвейков, Г.П. Справочник терапевта / Г.П.Матвейков, Н.А.Манак, Н.Ф.Сорока и др; Сост. и ред. Г.П.Матвейков. – 2-е изд. – Мн.: Беларусь, 2002. – 846 с.
4. Нестеров, А.И. Клиника коллагеновых болезней, второе издание, переработанное и дополненное / А.И.Нестеров, А.Я.Сигидин – М.: Медицина, 1966. – 576 с.
5. Окорочков, А.Н. Диагностика болезней внутренних органов: Т.2. Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболе-

ваний / А.Н.Окороков – М.: Медицина, 2001. – 576 с.

6. Окороков, А.Н. Лечение болезней внутренних органов:

Т.2. Лечение ревматических болезней. Лечение эндокринных болезней. Лечение болезней почек / А.Н.Окороков – Мн.: Высш. шк., Белмедкнига, 1996. – 608 с.

A CASE OF SYSTEMIC SCLEROSIS WITH SEVERE LUNG INJURY

Vodoevich V.P.¹, Zaytsev E.N.², Karpovich A.P.², Masilevich A.M.¹, Prokopenko A.K.²

¹Educational Establishment "Grodno State Medical University"

²Public Health Establishment "4-th Town Hospital, Grodno"

The purpose of the article is to familiarize practitioners with a variety of lung diseases in systemic sclerosis and to describe treatment strategies. The man, aged 59, together with chronic pulmonary disease – sclerosis pleuropneumofibrosis, developed acute lung injury – pulmonary embolism with infarction-pneumonia with subsequent abscess formation, as well as bilateral polysegmental pneumonia of sclerosis genesis. Resolution of the latter happened only with the help of glucocorticoids, because antibiotics proved to be ineffective.

Key words: *systemic sclerosis, dry pleurisy, infarction-pneumonia, abscess formation, polysegmental pneumonia.*

Адрес для корреспонденции: e-mail: vodoevich@yandex.ru

Поступила 18.04.2013