

УДК 616.5-004.1-07

**ДВА СЛУЧАЯ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ***В.П. Водоевич, д.м.н., профессор; Г.М. Варнакова, к.м.н., доцент;**В.Н. Волков, к.м.н., доцент; А.Ф. Разумович; М.Г. Удот*

Кафедра факультетской терапии

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

УЗ «2-я городская клиническая больница г. Гродно»

*Описаны 2 случая поздней диагностики системной склеродермии, что привело к преждевременному развитию инвалидности. Причина объясняется тем, что врачи последнее время мало уделяют внимания анамнезу и клиническим проявлениям заболевания, а отдают предпочтение лабораторным и инструментальным методам исследования.*

**Ключевые слова:** системная склеродермия, клиника, диагностика.

*2 cases of late diagnosis of systemic scleroderma which lead to early invalidity are described. The reason may be attributed to the fact that doctors pay little attention to anamnesis and clinical manifestations of the disease and give preference to the laboratory and instrumental methods of investigation.*

**Key words:** systemic scleroderma, clinical manifestations, diagnosis.

Системная склеродермия (ССД) – системное заболевание соединительной ткани с прогрессирующим фиброзом, распространенными васоспастическими нарушениями и характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов.

Распространенность ССД 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 отмечается учащение ССД. Женщины болеют в 5-6 раз чаще мужчин. ССД заболевают в любом возрасте, однако пик заболеваемости приходится на возраст 30-50 лет [1].

Начало ССД чаще постепенное, незаметное для больного. На ранних стадиях заболевания чаще проявляется кожным синдромом, васоспастическими нарушениями (синдром Рейно) и суставным синдромом. У одного больного ССД 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 ССД стадия индурации может сменяться атрофией кожи. Она вновь становится подвижной, легко берется в складку, напоминает вид папиросной бумаги.

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

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

При ССД могут поражаться суставы, мышцы, органы дыхания (базальный пневмофиброз), сердечно-сосу-

дистая система (кардиосклероз, перикардит), органы пищеварения, периферическая нервная система, эндокринные железы. Особенно характерным считается поражение пищевода (эзофагит), что проявляется дисфагией, диффузным расширением пищевода, сужением его в нижней трети, ослаблением перистальтики.

Из общих проявлений для ССД 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 1/3 больных обнаруживается ревматоидный фактор в низких или средних титрах, у 30-90% больных – антиядерные антитела [3].

Нами представляются два случая поздней диагностики ССД, когда со стороны кожных изменений наступила уже третья стадия – стадия атрофии.

Больная Л., 60 лет (история болезни № 6807), поступила в кардиологическое отделение 2 ГКБ г. Гродно 11.08.09 г. по направлению 3-й поликлиники с диагнозом: ИБС – ССН, ФК II, диффузный кардиосклероз, полная блокада правой ножки пучка Гиса,  $H_{IIA-B}$  гидроперикард. При поступлении жаловалась: на одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке, которая возникала из-за того, что больная не могла глубоко дышать (ощущение «корсета»); боли и резкая слабость в суставах рук и ног при движении, ощущение зябкости, онемения в конечностях, особенно правой ноги; общую резкую слабость и похудание, выпадение волос; затруднение при проглатывании твердой пищи, вздутие живота, запоры.

Больная до этого жила в деревне Верхнедвинского района, Витебской области, а в 2009 году переехала к дочери в г. Гродно, т.к. не могла себя обслуживать по состоянию здоровья.

Со слов больной (амбулаторной карты нет), заболевание началось постепенно, около 15 лет назад, когда стало появляться побледнение и похолодание пальцев рук, особенно в холодную погоду, а потом и ног. Потом появились и боли в суставах мигрирующего характера, стала отмечаться слабость в руках и ногах. Обращалась в участковую больницу, посылали ее и в районную поликлинику, но стационарно не лечилась.

Слабость и боли в руках и ногах врачи объясняли травмой позвоночника, «отложением солей», гипотиреозом.

Принимала нерегулярно – индометацин, румакар, ортофен, а также таблетки никотиновой кислоты, т.к. ставили диагноз синдрома Рейно. Однако состояние больной с каждым годом ухудшалось – большая стала худеть, нарастала слабость в мышцах рук и ног, поэтому стала с трудом передвигаться. Появились и вышеуказанные жалобы – одышка, ощущение «корсета» в грудной клетке, затруднение при проглатывании пищи, выпадение волос и т.д.

В г. Гродно она обратилась в 3-ю городскую поликлинику, где на УЗИ сердца обнаружили жидкость в перикарде (250 мл), что и явилось «основной» причиной для направления в стационар.

Объективно – состояние больной средней степени тяжести. Пониженного питания, маскообразное, амимичное лицо с кисетообразными морщинами вокруг рта. Волосы на голове редкие, местами – отсутствуют. На щеках – яркий румянец («бабочка»). Отмечается атрофия мышц рук, ног с резким снижением мышечной силы. Суставы не деформированы. Кожа на руках атрофирована, особенно на предплечьях, легко берется в складку. Ближе к лучезапястным суставам под кожей почти не определяется мягких тканей, т.е. под кожей сразу нащупывается кость. На внутренней поверхности левого лучезапястного сустава имеется пузырь размером 2 x 2 см, наполненный светлой жидкостью, типа пемфигуса [2]. Стопы холодные на ощупь, пульс а. dorsalis pedis не прощупывается, отмечается гиперкератоз, левая голень гиперемирована, с синюшным оттенком. Число дыханий в 1 мин. – 20. Дыхание над легкими везикулярное, в нижних отделах ослабленное. Сердце – перкуторно границы не расширены, тоны сердца приглушены, ритмичные, трехчленный ритм, ЧСС в 1 мин – 98, АД – 115/75 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень, селезенка – не увеличены.

ОАК: лейкоциты –  $8,4 \cdot 10^9/\text{л}$ , (эозинофилы – 4, сегменты – 62, лимфоциты – 31, моноциты – 3), эритроциты –  $3,27 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , гемоглобин – 115 г/л, тромбоциты –  $258 \cdot 10^9/\text{л}$ , СОЭ – 26 мм/час. ОАМ: уд. вес – 1015, белок – следы, сахар – отрицательный, лейкоциты – 6-8 в п/зрения + группы, бактерии +, слизь +. БАК: сахар крови – 4,4 ммоль/л, фибриноген – 3,7 г/л, протромбиновый индекс – 0,9, общий белок крови – 67 г/л, альбумины – 40 г/л, СРБ – отр., серомукоид – 0,260 (№-0,200), мочевины – 5,72 ммоль/л, креатинин – 0,78 ммоль/л, холестерин – 7,07 ммоль/л, сывороточное железо – 13,2 ммоль/л.

ЭКГ – ритм синусовый, ЧСС в 1 мин – 89, полная блокада правой ножки пучка Гиса.

УЗИ сердца – в перикарде около 270 мл свободной жидкости, сократительная способность миокарда сохранена. УЗИ печени, селезенки, поджелудочной железы – без особенностей, в почках – фиброзно-склеротические изменения. УЗИ щитовидной железы – контуры ровные, правая доля –  $11 \cdot 12 \cdot 22$  мм, левая доля –  $10 \cdot 15 \cdot 22$  мм, узлов и кист нет.

Осмотр гинеколога – здорова.

Следовательно, у больной имелись изменения со стороны кожи, мышц, суставов, сердца, почек, крови (снижение гемоглобина, повышение СОЭ и серомукоида), что указывало на системное заболевание. Наличие «бабочки» на лице наталкивало на мысль, что у больной имеется СКВ. Однако при детальном осмотре «бабочки» оказалось, что это расширенные сосуды – телеангиоэктазии, которые были и на других частях тела, т.е. изменения кожи на лице более характерны для ССД, чем для СКВ.

Диагноз ССД подтвердили рентгенологические исследования.

На рентгенограмме кистей от 04.08.09 г. отмечался диффузный симметричный остеопороз, атрофия ногтевых бугорков концевых фаланг I – V пальцев обеих кистей (рентгенограмма №2665).



Рентгеноскопия пищевода № 2655.



Пищевод расширен, при прохождении контраста его форма почти не меняется – он заполняется воздухом, не перистальтирует, стенки неровные с четкими контурами, складки слизистой отсутствуют – на пневморельефе отмечается мелкая и средняя тяжесть, характерная для эзофагита.

Рентгенография органов грудной клетки № 2662.



Воздушность легочных полей неравномерно повышена, легочный рисунок обеднен. Справа, и больше слева, в средних легочных зонах видны кистовидные полости 1,5 x 2,5 см в диаметре без признаков перифокального воспаления. В нижней зоне справа и наддиафрагмально слева имеются линейные фиброзные тяжи. Купол диафрагмы справа опущен.

Больной было назначено 30 мг преднизолона (6 таб.), пентоксифиллин в/венно, ксантинола-никотинат в/мышечно, и через неделю ей стало гораздо лучше: уменьшились одышка и ощущение скованности в грудной клетке, появилась сила в руках, уменьшилось количество жидкости в перикарде (170 мл), снизилась СОЭ – 16 мм/час.

Следовательно, процесс прогрессирования ССД удалось на время приостановить. Однако те склеротические изменения в коже, мышцах, внутренних органах, которые привели к инвалидизации больной, являются необратимыми.

Второй случай – это больная Ж., 65 лет (история болезни №10748). Поступила во 2-е хирургическое отделение 4 ГКБ г. Гродно 15.12.09 г., с диагнозом: болезнь Рейно верхних и нижних конечностей, ограниченный некроз ногтевых фаланг I и II пальцев правой кисти, ампутированные культы I – V пальцев левой кисти и III пальца правой кисти на уровне основных фаланг.

Как и первая больная, она приехала из деревни Волковысского района к дочери в г. Гродно после ампутации пальцев рук (2008 г.). Диагноз ССД был установлен только в 2009 г. после консультации в Республиканском ревматологическом центре. До 2009 г. больная несколько лет лечилась по поводу болезни Рейно, а также артериальной гипертензии, ИБС – диффузного кардиосклероза с пароксизмами мерцательной аритмии, хронического бронхита, пневмосклероза, эзофагита.

Как оказалось, все эти заболевания вкладывались в клинику одного заболевания – ССД. Повышение артериального давления объяснимо развитием склеродермической почки, так как в ОАМ отмечалось наличие белка, а в крови – повышение содержания мочевины и креатинина.

Таким образом, и вторая больная базисного лечения до установления диагноза ССД не получала. В данном случае системное заболевание привело к поражению преимущественно сосудов верхних конечностей и развитию сухой гангрены пальцев рук с последующей их ампутацией.

Причины поздней постановки диагноза ССД можно объяснить тем, что врачи 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 ССД.

Данное замечание касается, прежде всего, участковых терапевтов. Узкие специалисты (кардиологи, пульмонологи, гастроэнтерологи и т.д.) видят только «свое» заболевание, а терапевт должен проанализировать все диагнозы и сделать свой вывод.

#### *Литература*

1. Матвейков, Г.П. Справочник терапевта / Г.П. Матвейков – 2-е изд. – Минск: Беларусь, 2002. – 846 с.
2. Нестеров, А.И. Клиника коллагеновых болезней / А.И. Нестеров, Я.А. Сигидин. – М.: Медицина, 1966. – 483 с.
3. Окорочков, А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Том 2. Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний / А.Н. Окорочков – М.: Мед. лит., 2001. – 576 с.

*Поступила 01.03.10*