

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Кафедра госпитальной терапии №1
Заведующий кафедрой – д.м.н., профессор Гордеев И.Г.

Клинический разбор



РНИМУ
имени Н.И. ПИРОГОВА

Выполнила: студентка 1.6.10 Б группы Мелинковская Н.Г.

Кураторы: к.м.н., доцент – Соболева В.Н.
к.м.н., доцент – Кокорин В.А.



АНАМНЕЗ

Пациент Я., 39 лет

Место жительства:

Нижний Новгород

Не женат, детей нет

Вредные привычки отрицает

Наследственность не отягощена

Anamnesis morbi

- с 2013 года – отечность и боли в суставах стоп длительностью до 20 дней, 2-4 раза в год. Для купирования симптомов принимал НПВС
- Весна 2018 года- постепенное нарастание общей слабости, кашель, одышка при физической нагрузке, отеки локтевых и коленных суставов, эпизоды повышения температуры



АНАМНЕЗ

Анамnesis morbi

- Июль-август 2018 года – появились боли в мышцах, незначительные высыпания на лице, из-за снижения аппетита и проблем с глотанием пищи похудел на 20 кг, общее недомогание усиливалось
- Боли, похолодание, изменение цвета кончиков пальцев кистей, рубчики в области концевых фаланг
- Симптоматика нарастала постепенно, принимал ибупрофен для купирования болей

Август-Сентябрь 2018 года

Госпитализация в **терапевтическое отделение** ГБ №20 г. Санкт-Петербург

- Подозрение на недифференцированное заболевание соединительной ткани
- *Анализ крови* на РФ положительный
- Был поставлен диагноз СКВ
- Назначена терапия: преднизолон 20 мг/сут, плаквенил 200 мг/сут



АНАМНЕЗ

Август-Сентябрь 2018 года

- 1,5 месяца проходил стационарное лечение
- Терапия с положительным эффектом

Октябрь 2018 года

Консультация в ревматологическом отделении по м/ж

- Диагноз СЗСТ, РА?
- Повышена доза преднизолона до 9 табл/сут, позже пациент самостоятельно снизил до 4 табл/сут



АНАМНЕЗ

20.10.18-29.11.18

Госпитализация в **ревматологическое отделение** ГКБ№4, г. Москва на стационарное лечение в связи с ухудшением состояния

- *Анализ на антитела* : АНФ, RNP, Scl-70 положительны
- *КТ ОГК*: линейные участки уплотнения и участки по типу «матового стекла», лимфаденопатия

20.10.18-29.11.18

- *Консультация фтизиатра*: данных за активный туберкулез не получено
- *Эхо-КГ*: незначительное количество жидкости в перикарде, плевральной полости слева
- *Лечение*: преднизолон 5 мг 7 табл/сут, метотрексат 10 мг/нед (отменил через 6 недель)



АНАМНЕЗ

Anamnesis morbi

До апреля 2019 года продолжал пить 7 таблеток преднизолона в сутки

На фоне терапии отметил появление трофических гнойных язв и некрозов на ногах. Позже – высыпания в области мошонки, полового члена, боковой поверхности туловища

Отмечал снижение чувствительности НК, «ватные ноги»

К врачам не обращался, терапия НПВС

17.06.19-04.07.19

Госпитализация в ГKB №15 им.О.М. Филатова в **22 ревматологическое отделение** в связи с ухудшением состояния

- На фоне длительной терапии преднизолоном развились инфекционные осложнения
- Консультация дерматолога, хирурга, ангиохирурга



АНАМНЕЗ

17.06.19-04.07.19

- Сопутствующее заболевание-облитерирующий атеросклероз сосудов НК
- На этом фоне развилось осложнение в виде гангрены пальцев левой стопы, трофических язв, пиодермии
- При физикальном осмотре хирург отметил похолодание НК, снижение чувствительности и оволосения НК

17.06.19-04.07.19

- Терапия: а/б, сосудистая, антикоагулянты
- Терапия цитостатиками отложена
- Оперативное лечение в плановом порядке после демаркации зоны некроза



АНАМНЕЗ

Anamnesis morbi

- Состояние с положительной клинической и лабораторной динамикой
- Снижение дозы ГКС до 4табл/сут
- Самостоятельные перевязки с растворами антисептиков

07.08.2019

Госпитализация в плановом порядке ГKB №15 им.О.М. Филатова в **22 ревматологическое отделение**

- Терапия а/б:
амоксциллин+клавулановая кислота
1,2г в/в капельно 3 раза в день
- Оперативное лечение в специализированном отделении.
Ампутация I пальца левой стопы



Настоящая госпитализация

18.09.2019 в ГКБ №15 им.О.М. Филатова в 22 ревматологическое отделение

Плановая госпитализация для подбора эффективной терапии основного системного заболевания.

Жалобы при поступлении: на боли в коленных суставах, мышцах рук и ног, общую слабость, одышку при физической нагрузке.



Настоящая госпитализация

Anamnesis vitae

- ✓ Имеющиеся заболевания: артериальная гипертензия с максимальными значениями АД до 190/110 мм.рт.ст., адаптирован к 120-140/70 мм.рт.ст.
- ✓ Аллергологический анамнез: не отягощен
- ✓ Принимаемые препараты: Аторвастатин 20 мг на ночь, Эналаприл 5 мг 2 раза в день, Бисопролол 5 мг утром, Омез 20 мг 2 раза в день, Преднизолон 10 мг 2табл/сут



Настоящая госпитализация

Status praesens

- ✓ Рост -185 см, вес - 110 кг, ИМТ 32,14 кг/м²
- ✓ Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Температура тела 36,6С. Пастозность голеней и стоп, кожа холодная на ощупь. Лимфоузлы не увеличены. Телеангиоэктазии на лице
- ✓ В легких дыхание жесткое, хрипов нет, чдд -18 в минуту
- ✓ Тоны сердца ритмичные, акцент II тона на аорте, чсс - 88 ударов в минуту, АД 130/90 мм.рт.ст.
- ✓ Язык влажный, чистый. Глотание и прохождение пищи по пищеводу свободное. Живот увеличен в размерах за счет ПЖК, при пальпации мягкий, б/б. Печень не пальпируется. Стул 1 раз в сутки
- ✓ Мочеиспускание в норме. Симптом поколачивания отрицательный



Настоящая госпитализация

Status localis

- ✓ Экссудативных изменения в суставах нет, незначительные боли в суставах кистей, лучезапястных и голеностопных суставах
- ✓ Отечность рук до локтевых суставов, отеки плотные на ощупь
- ✓ Контрактура Дюпюитрена справа
- ✓ Симптом поперечного сжатия отрицательный
- ✓ Крепитация в коленных суставах
- ✓ Боли при пальпации мышц отсутствуют



Пациент Я., 39 лет





ДИАГНОЗ

Основной: М35.8 Другие уточненные системные поражения соединительной ткани. Смешанное заболевание соединительной ткани с поражением сосудов (язвенно-некротический ангиит, синдром Рейно), суставов (артралгия), лёгких (интерстициальные изменения, плевриты в анамнезе), иммунологическими нарушениями (АНФ, RNP, Scl-70 «+» в анамнезе)

Осложнения: Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга

Сопутствующий: Артериальная гипертензия 2 ст, риск ССО 4.
Облитерирующий атеросклероз нижних конечностей. Ампутация I пальца левой стопы



План обследования

- ОАК, ОАМ, б/х крови, коагулограмма
- СПУ
- Рентгенография стоп, голеностопных, коленных суставов
- Консультация гнойного хирурга
- Посев раневого отделяемого
- Гликемический профиль



Данные лабораторных исследований

Клинический анализ крови

Дата	Эритроциты x10 ¹² /л	Гемоглобин г/л	СОЭ мм/час	Тромбоциты x 10 ⁹ /л	Лейкоциты x 10 ⁹ /л	Лимфоциты %
19.09.19	4.9	142	30	338	9,2	20,8
01.10.19	4.8	144	46	466	13,5	18

Общий анализ мочи

Дата	Цвет	pH	Отн. Плот.	Эрит. в п/з	Цилиндр ы	Слизь	Бакт.
19.09.19	Желт.	5,5	1,022	-	-	+	+



Данные лабораторных исследований

Биохимический анализ крови

Дата	Общий белок, г/л	Альбумин, г/л	АГК, ЕД	Мочевая к-та, мкмоль/л	АЛТ, Ед/л	АСТ, Ед/л	ЩФ, Ед/л	ГГТП, Ед/л	СРБ, мг/л	РФ, МЕ/мл
19.09.19	64,1	31	0,9	845	79	120	277	334	68	20
26.09.19	-	-	-	546	63	63	-	193	63,6	-
01.10.19	-	-	-	-	55	70	268	181	56,80	-



Данные лабораторных исследований

Коагулограмма

Дата	АчТВ, сек	РАСН ачТВ, ЕД	Протромб.время, сек	МНО	ВАНК
19.09.19	20,2	0,75	10,7	0,92	Не обнаружен



Проводимое лечение

Парентерально:

- кетопрофен 2.0 вечером,
- новаклав 1000+200 мг/100 мл 1 раз в день №10,
- пентоксифиллин 5 мл+р-р NaCl 0,9% 200,0 №2
- вазостенон через инфузомат №10
- Планируется терапия Циклофосфаном

Внутри:

- Преднизолон 10 мг 2 т в сутки,
- Омез 20 мг 2 раза в день,
- Аторвастатин 20 мг на ночь
- Эналаприл 5 мг 2 раза в день
- Бисопролол 5 мг тром
- Аспирин 125 мг вечер
- Аллопуринол 100 мг утром

Местно:

Перевязки с левомеколью

Синдром Шарпа (СЗСТ, НЗСТ)

“ Это смешанное заболевание СТ аутоиммунного генеза, характеризующееся наличием отдельных признаков СКВ, РА, ССД и дерматомиозита/полимиозита в сочетании с высоким титром АТ к ядерному рибонуклеопротеину U1-RNP



Синдром Шарпа

- ✓ Г.Шарп и соавт. 1972 год
- ✓ Частота встречаемости 1,9-3,8 на 100 000 человек
- ✓ Преимущественно болеют люди старше 30 лет
- ✓ Соотношение случаев заболевания у женщин и мужчин от 3:1 до 16:1



Этиология

Основной этиологический фактор – **генетический механизм**, описаны случаи заболевания у близких родственников с одним HLA-фенотипом (HLA-DR4)

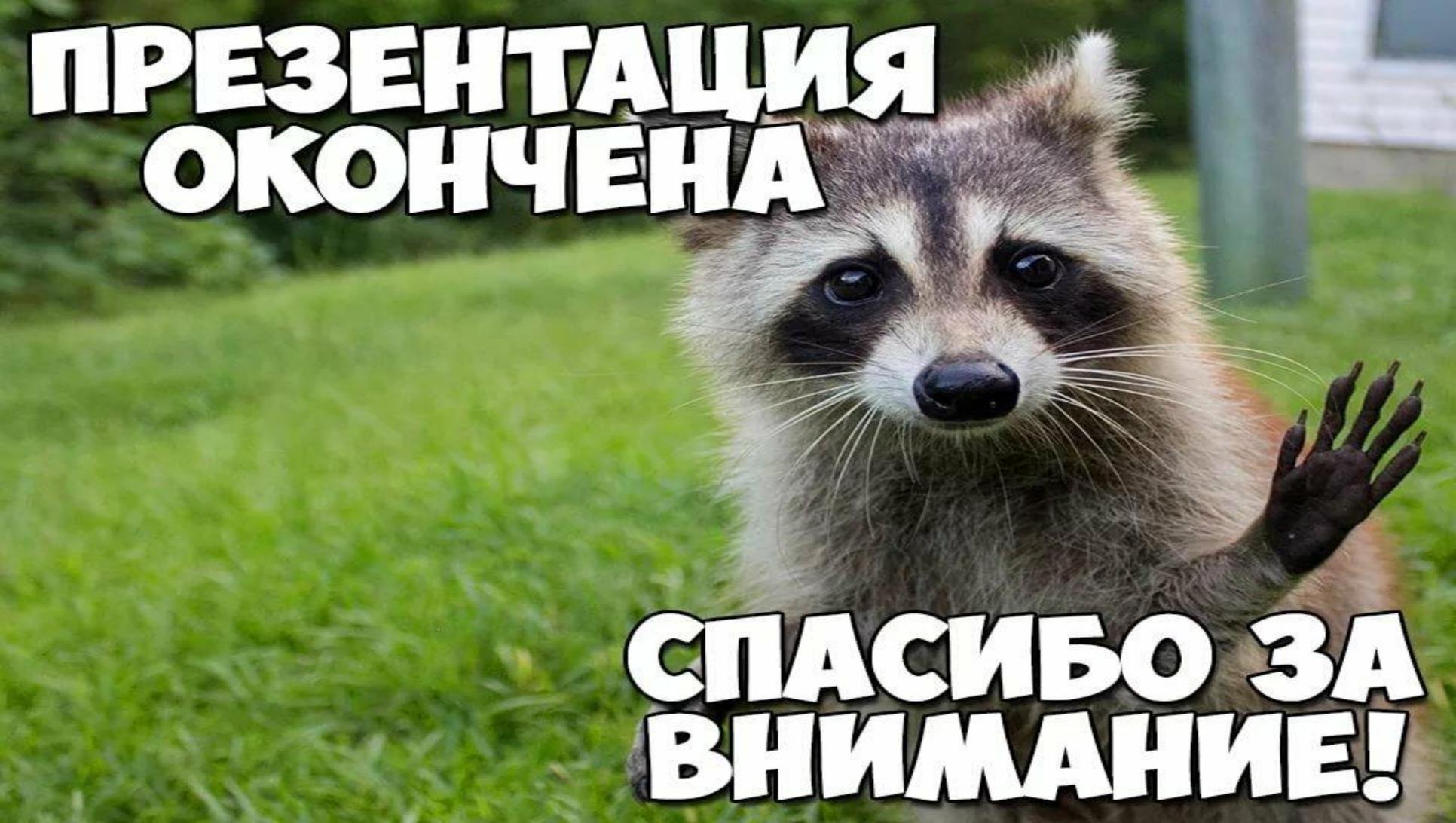
Возможна **мимикрия** между **33 полипептидом U1-RNP** и аналогичным компонентом в ретровирусах животных организмов



Патогенез

- ✓ АутоАТ к U1-RNP (антинуклеарные АТ, относящиеся к IgG, крапчатого вида свечения при нРИФ)- **иммунологический маркер**
- ✓ Из-за мимикрии аутоАТ реагируют с собственным рибонуклеопротеином
- ✓ Согласно мнению Alacron-Segovia, антитела к U₁ рибонуклеопротеину проникают в Т-лимфоциты-супрессоры (Fc-фрагмент) и разрушают их, затем отмечается пролиферация Т-хелперов, что способствует развитию аутоиммунных нарушений
- ✓ Образование ЦИК и ↓ компонентов комплемента

**ПРЕЗЕНТАЦИЯ
ОКОНЧЕНА**

A raccoon is the central focus of the image, sitting on a green lawn. It has its characteristic black and grey fur with a white chest and a black mask around its eyes. Its right paw is raised towards the camera, showing its dark, sharp claws. The background is a blurred green lawn and a white fence.

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**