**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»**

**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**Институт дополнительного профессионального образования**

Кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии

УТВЕРЖДАЮ

Зав. кафедрой \_\_\_\_Сафуанова Г. Ш.

«\_\_\_\_\_\_\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2018 г.

**Ситуационные задачи по теме:**

**Системная красная волчанка**

**Задача № 1**

Больная Д., 18 лет, студентка.

*Жалобы при поступлении:* на боли в коленных, локтевых и межфаланговых суставах кистей, чувство «скованности» в них, боли под лопатками при глубоком дыхании, чувство нехватки воздуха, общую слабость, повышение температуры тела до субфебрильных цифр.

*Из анамнеза:* Заболела остро 3 месяца назад, когда появились резкие боли в правом плечевом и лучезапястном суставах, чувство «скованности» в них, слабость в руках и ногах, боли в пояснице, повышение температуры тела до 38°. Вскоре появились эритематозные высыпания на спинке носа и щеках. Лечилась в местной больнице, где состояние расценивалось как ревматизм в активной фазе, ревмокардит, полиартрит, поражение почек. В анализах крови была выявлена анемия (Hb 90 г/л), увеличение СОЭ до 35 мм/ч. Проводилось лечение пенициллином, индометацином, антигистаминными средствами, на фоне чего температура тела снизилась до субфебрильных значений. Однако сохранялись артралгии, распространившиеся на коленные суставы и межфаланговые суставы кистей, стало возникать чувство нехватки воздуха, затем появились боли под лопатками при глубоком дыхании.

*При осмотре:* температура тела 38,3°. Кожные покровы бледные, капилляриты ладоней, лимфаденопатия, увеличение в объеме и гипертермия левого коленного сустава. На коже щек и спинки носа яркая эритема. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧД=17 в мин. Перкуторно границы сердца не расширены. Тоны сердца приглушены, выслушивается ритм галопа, слабый систолический шум на верхушке. Пульс 100 в мин, ритмичный. АД 120 и 70 мм рт.ст. Печень выступает на 2,5 см из-под края правой реберной дуги, при пальпации мягко-эластичная, безболезненная. Пальпируется нижний полюс селезенки. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон.

*В анализах крови:* Hb 66 г/л, гематокрит 33%, ЦП=0,80, лейкоциты 2,9 тыс., тромбоциты 112 тыс., СОЭ 59 мм/ч. Общий белок 7,2 г/дл, альбумин 2,9 г/дл, креатинин 1,4 мг/дл. IgM 140 мг%, IgA 225 мг%, IgG 1800 мг%, комплемент 0. Титр АСЛ-О ниже 250 ед. Латекс-тест отриц., реакция Ваалера-Роуза отриц., Антинуклеарные антитела 1:160, LE-клетки найдены.

*В анализах мочи:* уд. вес 1010, рН 5, белок 1,75 ‰, сахара нет, лейкоциты 4-6 в п/зр., эритроциты 7-10 в поле зрения, цилиндры гиалиновые 3-4 в п/зр., цилиндры зернистые 1-2 в п/зр.

*ЭКГ:* синусовая тахикардия, отриц. зубцы Т в I, III, aVF, V3-V5 отведениях.

*Рентгенография органов грудной клетки:* умеренное усиление легочного рисунка, утолщение и уплотнение междолевой плевры.

*УЗИ брюшной полости и почек:* печень и селезенка несколько увеличены, нормальной эхогенности. Почки не изменены.

**Дайте письменные ответы на следующие вопросы:**

1. Проведите диагностический поиск.
2. После второго этапа диагностического поиска сформулируйте предварительный диагноз.
3. Составьте план обследования больного, укажите какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.
4. Сформулируйте клинический диагноз. Укажите диагностические критерии.
5. Назначьте лечение и обоснуйте его.

 **Эталон решения задачи**

***На I этапе диагностического поиска*** у больной можно выделить суставной синдром, кожный синдром, общевоспалительный синдром. Кроме того имеющиеся жалобы на одышку и боли в грудной клетке при глубоком дыхании позволяет думать о возможном поражении легких, плевры и/или сердца. Сочетание данных синдромов позволяет заподозрить заболевание из группы ревматических болезней. В круг дифференциально-диагностического поиска можно включить ревматоидный артрит, системную красную волчанку и ревматизм. Последнее предположение наименее вероятно, так как отсутствует связь симптомов с перенесенной ранее стрептококковой инфекцией, лечение антибиотиками и НПВП было неэффективным.

***На II этапе диагностического поиска*** обращает на себя внимание поражение кожи (эритема в виде «бабочки», капилляриты). Сочетание лимфаденопатии и гепатоспленомегалии указывает на поражение ретикулоэндотелиальной системы. Наличие тахикардии и ритма галопа говорит о поражении сердца. Артрит левого коленного сустава, при отсутствии артритов пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, лучезапястных суставов не укладывается в типичную картину ревматоидного артрита, кроме того полиорганность поражения свидетельствует больше в пользу дебюта СКВ. Наличие же тяжелого системного варианта РА с такими обширными поражениями внутренних органов предполагало бы значительно более выраженный суставной синдром.

***На III этапе диагностического поиска*** были выявлены умеренная анемия, лейкопения, тромбоцитопения, увеличение СОЭ, умеренная гипоальбуминемия, повышение содержания IgG в сочетании с акомплементемией, положительный LE-клеточный феномен и значимое повышение титра антинуклеарных антител, а также изменения в анализах мочи, характерные для нефрита (гипостенурия, протеинурия, лейкоцитурия, эритроцитурия, цилиндрурия). Выявленные на ЭКГ изменения конечной части желудочкового комплекса подтверждают предположения о поражении сердца, вероятно воспалительной природы, а данные рентгенографии органов грудной клетки – поражения плевры.

Таким образом, сочетание суставного синдрома, кожного синдрома, общевоспалительного синдрома, поражения ретикулоэндотелиальной системы, сердца, почек и плевры вместе с лейко- и тромбоцитопенией, анемией, специфическими иммунными маркерами (положительные АНА и LE-клетки, акомплементемия) позволяют поставить диагноз СКВ. Выявление поражения почек в первые месяцы болезни свидетельствует об остром течении заболевания. Отрицательные результаты исследований на ревматоидный фактор еще раз подтверждают предположение об отсутствии РА. Низкий титр АСЛ-О говорит об отсутствии недавней стрептококковой инфекции.

***Клинический диагноз****:* Системная красная волчанка острого течения с поражением кожи (эритема в зоне «бабочки», капилляриты), сердца (миокардит), серозных оболочек (плеврит), почек (нефрит), суставов (артралгии, артрит левого коленного сустава), гематологическими нарушениями (анемия, лейкопения, тромбоцитопения), III степени активности.

У данной больной имеется 7 положительных диагностических критериев СКВ Американской ревматологической ассоциации.

*План лечения:* больной показана терапия преднизолоном перорально в дозе 60 мг в сутки. Учитывая наличие люпус-нефрита, а также острое течение заболевания, к терапии целесообразно добавить цитостатические иммуносупрессанты – азатиоприн 100 мг в сутки.

**Задача № 2**

 Больная Н., 43 лет. Больной себя считает в течение последних 5 лет, когда впервые появились боли в мелких суставах кистей, локтевых суставах, отмечала умеренное припухание указанных суставов, однако к врачу не обращалась, принимала анальгетики. В этот же период стала отмечать появление стойкой эритемы на щеках и спинке носа в весенне-летний период, периодически без видимой причины повышалась температура тела до субфебрильных цифр. Через 4 года от начала заболевания больная стала отмечать боли практически во всех суставах, в поясничной области. Лечилась амбулаторно по поводу пояснично-крестцового остеохондроза, принимала НПВП, физиопроцедуры с незначительным эффектом. За последние 6 месяцев стала отмечать одышку при незначительной физической нагрузке, отеки ног в вечернее время, боли в правом подреберье и в правой половине грудной клетки, похудела не 10 кг. За 2 недели до обращения к врачу заметила увеличение размеров живота, появление болей за грудиной постоянного характера, одышка стала беспокоить а покое, облегчалась сидя и в коленно-локтевом положении, температура повышалась ежедневно до 38-38,5 С. С амбулаторного приема больная направлена в стационар. При осмотре: состояние средней тяжести, пониженного питания, кожа бледная, эритема на щеках и спинке носа. Пальпируются умеренно увеличенные задне-шейные, подмышечные лимфоузлы подвижные, эластичные, безболезненные. При осмотре суставов отмечается небольшая дефигурация пароксизмальных межфаланговых, пястно-фаланговых суставов, деформаций суставов не отмечается, пальпация умеренно болезненна. При перкуссии грудной клетки выявлено укорочение перкуторного звука в нижних отделах справа от уровня 4 межреберья, в зоне притупления дыхание не проводится, выше места притупления выслушиваются звучные мелкопузырчатые хрипы, ЧДД - 26 в мин. Левая граница относительной сердечной тупости в 5 межреберье по срединно-ключичной линии, тоны приглушены, ритмичны, выслушивается шум трения перикарда, ЧСС - 100 в мин., АД - 110/60 мм рт. ст. Живот увеличен в размерах, распластан, при перкуссии определяется притупление по боковым флангам живота, смещающееся вниз при перемене положения тела. Печень выступает из-под реберной дуги на 3 см. Отеки голеней. Положительный симптом Пастернацкого с обеих сторон.

**Задание к ситуационной задаче**

1. Установить предварительный диагноз.

2. Наметить план дополнительного обследования.

3. Провести дифференциальный диагноз.

4. Определить тактику лечения.

**Результаты дополнительного обследования к ситуационной задаче**

1. Общий анализ крови: СОЭ 45 мм/час, Нв - 87 г/л, эр. - 3,8х1012/л, цв.п. - 0,68 , лейк. - 2,6х109/л, б - 0%, э - 2%, п/я - 8%, с/я - 71%, лимф. - 13%, мон. - 6%, тромб. - 40х109/л.

2. Общий анализ мочи: прозрачная, слабо-кислая, белок - 0,99 г/л, сахара нет, лейк. - 2-6 в п/зр., эр. - 4-8-12 в п/зр., цилиндры гиалиновые - 2-4 в п/зр.

3. ЭКГ - прилагается.

4. Рентгенограмма - прилагается.

5. Гликемия: 4,23 ммоль/л, ПТИ - 95%.

6. Биохимический анализ крови: СРБ - 2, ДФА - 300 ед., сывороточное железо - 20 ммоль/л, ревматоидный фактор - 0.

7. Иммунологический анализ крови: ЦИК - 120 ед., СРБ - 98 мг/л, АТ к нативной ДНК - 360 Ме, АНФ - 1/28, гомогенное свечение.

8. Анализ крови на LЕ-клетки +++.

**Эталон ответов к ситуационной задаче**

1. Предварительный диагноз: системная красная волчанка, подострое течение, активность 2 степени, лимфоаденопатия, артрит, полисерозит - плеврит, перикардит, пневмонит, нефрит.
Осложнение: НК 2-Б ст.

2. План дополнительного обследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, ЭКГ, с целью подтверждения нозологической единицы - иммунологический анализ крови на АТ к нативной ДНК, на антинуклеарный фактор, анализ крови на LЕ-клетки, с целью подтверждения характера поражения легких (плеврит, пневмонит) - рентгенография грудной клетки, УЗИ плевральный полостей с определением кол-ва жидкости, плевральная пункция с анализом экссудата общим и на LЕ-клетки, с целью уточнения характера поражения сердца (перикардит, люпус-кардит?) - эхокардиоскопия, с целью оценки функции почек - пробы Зимницкого и Реберга.

3. Ревматоидный артрит с системными проявлениями, лимфогранулематоз (полилимфоаденопатия, плеврит), туберкулез (пневмонит, плеврит, полилимфоаденопатия).

4. Тактика лечения: снижение активности воспалительного процесса, подбор постоянной иммуносупрессивной терапии.