**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:**

**Поражение почек при АФС**

**Задача 1**

Пациентка Д., 18 лет, студентка, жалуется 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.

Заболела остро три 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°С. Вскоре появились эритематозные высыпания на спинке носа и щеках. Лечилась по месту жительства, где состояние расценивалось как ревматизм в ак­тивной фазе, ревмокардит, полиартрит, поражение почек. В ана­лизах крови выявлена анемия (гемоглобин - 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 поступлении в клинику температура тела 38,3°С. 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 минуту. Перкуторно границы сердца не расширены. Тоны сердца приглушены, выслушивается ритм галопа, слабый систолический шум на верхушке. Пульс -100 в минуту, ритмичный. АД - 120 /70 мм рт. ст. Печень выступа­ет на 2,5 см из-под края правой реберной дуги, при пальпации мягкоэластическая, безболезненная. Пальпируется нижний полюс се­лезенки. Симптом поколачивания по поясничной области отрица­тельный с обеих сторон.

В **анализах крови:**гемоглобин - 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 Валера-Роуза отриц. Антинуклеарные антитела - 1:160. LE-клетки найдены.

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

**ЭКГ:**синусовая тахикардия, отрицательные 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.**

• Проведите диагностический поиск.

• После 2-го этапа диагностического поиска сформулируйте предварительный диагноз.

• Составьте план обследования. Укажите, какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.

• Сформулируйте клинический диагноз. Укажите диагности­ческие критерии.

• Назначьте лечение и обоснуйте его.

На **1-м этапе**диагностического поиска у пациентки можно выде­лить суставной, кожный и общевоспалительный синдромы. Кроме того, имеющиеся жалобы на одышку и боли в грудной клетке при глубоком дыхании позволяют 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 **2-м 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, поли-органность поражения свидетельствует больше в пользу дебюта СКВ. Наличие тяжелого системного варианта РА с такими об­ширными поражениями внутренних органов предполагало бы зна­чительно более выраженный суставной синдром.

На **3-м этапе**диагностического поиска 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 предположение о поражении сердца, вероятно воспалительной природы, а данные рентгенографии органов груд­ной клетки - поражения плевры.

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

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

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

Пациентке показана терапия преднизолоном перорально в дозе 60 мг/сут. Учитывая наличие люпус-нефрита, а также острое тече­ние заболевания, к терапии целесообразно добавить цитостатиче-ские иммуносупрессанты (азатиоприн 100 мг/сут).

**Задача 2.**

Пациентка Н., 18 лет, студентка, госпитализирована для определе­ния дальнейшей тактики лечения.

Заболела девять лет назад, когда без видимых причин появились боли в мелких суставах кистей, высыпания на коже лица, через не­которое время присоединились отеки. Постоянно сохранялась ли­хорадка (37,6-38,3°С). Практически постоянно проводилось лече­ние преднизолоном (максимальная доза 40 мг/сут, поддерживающая -10-15 мг/сут). В течение последних восьми месяцев принимала преднизолон в дозе 60 мг/сут, на этом фоне отметила прибавку в ве­се на 17 кг, выявлена гипергликемия 178 мг%. АД увеличилось до 180/110 мм рт. ст. Попытки снижения дозы преднизолона ниже 20 мг/сут вызывали слабость, усиление изменений на коже, нарас­тание отеков, повышение температуры тела.

При **осмотре**обращают на себя внимание небольшой рост, ожирение с преимущественным отложением жира над 7-м шейным позвонком, в надключичных ямках, яркая гиперемия кожи лица, гнойничковая сыпь на коже спины и плеч, стрии на животе, отеки голеней. Отмечается болезненность при пальпации остистых отростков на уровне 11-12-го грудного и 1-2-го поясничных поз­вонков. АД - 175 /105 мм рт. ст.

В **анализах крови:**гемоглобин - 95 г/л, эритроциты - 4,2 млн, ЦП - 0,85, лейкоциты - 11 тыс. (формула не изменена), СОЭ -37 мм/ч. Общий белок - 5,9 мг%, альбумин - 3,0 мг%, глюкоза -134 мг%, креатинин - 1,9 мг%. LE-клетки не определяются. АНФ 1:160, Ат к нативной ДНК - 1,8 (норма до 1,2). IgA - 70 мг%, IgM -120 мг%, IgG - 1050 мг%, комплемент - 8 мг%.

В **анализе мочи:**удельный вес - 1018, белок - 2,8 д, эрит­роциты - 8-10 в поле зрения, лейкоциты - 4-6 в поле зрения, гиалиновые цилиндры 0-1-2 в поле зрения.

В **анализе кала:**повторно положительные реакции на кровь.

**Дайте письменные ответы на следующие вопросы.**

• Проведите диагностический поиск.

• После 2-го этапа диагностического поиска сформулируйте предварительный диагноз.

• Составьте план обследования. Укажите, какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.

• Сформулируйте клинический диагноз. Укажите диагностические критерии.

• Назначьте лечение и обоснуйте его.

На **1-м этапе**диагностического поиска можно сразу предположить наличие у больной системной красной волчанки: раннее начало за­болевания (в детском возрасте), суставной синдром, кожный синд­ром и общевоспалительный синдром. Кроме того, присоединение отечного синдрома заставляет заподозрить развитие волчаночного нефрита с нефротическим синдромом. Впоследствии заболевание сохраняло высокую активность (при снижении дозы преднизолона -обострения). Кроме того, уже из анамнеза можно выявить резуль­таты побочного действия постоянной терапии кортикостероидами -ожирение, артериальная гипертензия, гипергликемия.

На **2-м этапе**диагностического поиска обращает на себя внимание гиперемия кожи лица как проявление основного заболевания. Также объективно выявляются побочные эффекты терапии преднизолоном в виде избыточной массы тела (ожирение), вторичные кожные инфек­ции вследствие снижения иммунитета (гнойничковая сыпь на коже), медикаментозная артериальная гипертензия (АД -175/105 мм рт. ст.), медикаментозный остеопороз (болезненность при пальпации остистых отростков позвонков). Отеки голеней и стоп могут быть косвенным подтверждением нарушения функции почек.

На **3-м этапе**диагностического поиска выявлены анемия, увели­чение СОЭ, умеренная гипопротеинемия с гипоальбуминемией, ги-покомплементемия, АНФ в высоком титре и обнаружение антител к нативной ДНК подтверждают высокую активность системной красной волчанки. Небольшой лейкоцитоз может быть следствием длительного приема преднизолона. Изменения в анализах мочи -протеинурия, эритроцитурия, цилиндрурия - характерны для неф­рита. Кроме того, положительный анализ кала на скрытую кровь позволяет заподозрить скрытую кровопотерю, вероятнее всего, из верхних отделов желудочно-кишечного тракта, что также может быть одним из побочных эффектов терапии преднизолоном.

Таким образом, суставной, кожный и общевоспалительный синд­ромы, поражение почек в сочетании с анемией и специфическими иммунными маркерами (положительные АНФ, антитела к ДНК, гипокомплементемия) позволяют поставить диагноз СКВ. Выявле­ние поражения почек в первые месяцы болезни свидетельствует об остром течении заболевания.

**Клинический диагноз:**«Системная красная волчанка острого течения с поражением кожи (эритема в зоне «бабочки»), почек (нефрит), суставов (в анамнезе полиартрит мелких суставов кис­тей), гематологическими нарушениями (анемия, АНФ, Ат к натив­ной ДНК), III степени активности».

В план обследования целесообразно включить проведение эзо-фагогастродуоденоскопии для исключения эрозивно-язвенных по­ражений желудка и 12-перстной кишки.

Пациентке показана терапия преднизолоном перорально в дозе 60 мг/сут. Учитывая наличие люпуснефрита, а также острое тече­ние заболевания, к терапии целесообразно добавить цитостатические иммуносупрессанты, например пульс-терапию циклофосфаном.

**Задача 3.**

Пациентка С, 22 года, секретарь, обратилась в поликлинику с жа­лобами на выраженную общую слабость, повышение температуры тела до 37,5°С, боли в межфаланговых суставах кистей и затрудне­ния при попытке сжать левую кисть в кулак, боли в грудной клетке справа при глубоком дыхании, появление сыпи на лице, наружной поверхности предплечий, на локтях и в зоне декольте. Указанные симптомы возникли около недели назад после отдыха в выходные дни на берегу озера, где пациентка загорала.

При **осмотре**на коже спинки носа и скулах, в зоне декольте и на разгибательных поверхностях предплечий определяются яркие эритематозные высыпания, несколько усиленное выпадение волос. Температура тела 37,3°С. При пальпации левой кисти определяют­ся уплотненные болезненные сухожилия сгибателей пальцев, попытка согнуть кисть в кулак вызывает боль. При аускультации легких слева ниже угла лопатки выслушивается шум трения плевры, в остальных отделах дыхание везикулярное. ЧД - 17 в ми­нуту. Перкуторно границы сердца не расширены, тоны ясные, шу­мов нет, ритм правильный. ЧСС - 78 в минуту. АД -135/80 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Очаговая неврологическая симптома­тика не определяется.

В **анализах крови:**гемоглобин - 12,1 г/л, гематокрит - 39%, ЦП - 0,88, лейкоциты - 3,1 тыс., тромбоциты - 103 тыс., СОЭ - 56 мм/ч. ACT - 18 ед/л, АЛТ - 16 ед/л, креатинин - 1,2 мг/дл, глю­коза - 98 мг/дл. Антинуклеарные антитела 1:500. Антитела к нативной ДНК - 1,2, свечение крапчатое, LE-клетки не обнаружены. При посеве крови рост микрофлоры не получен.

В **анализах мочи:**удельный вес - 1017, рН - 5,5, белок - 0,058 л, сахара, ацетона нет, лейкоциты - 1-3 в поле зрения, эритроциты -2-5 в поле зрения, цилиндров нет, бактерий немного.

**Дайте письменные ответы на следующие вопросы.**

• Проведите диагностический поиск.

• После 2-го этапа диагностического поиска сформулируйте предварительный диагноз.

• Составьте план обследования. Укажите, какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.

• Сформулируйте клинический диагноз. Укажите диагностические критерии.

• Назначьте лечение и обоснуйте его

На **1-м этапе**диагностического поиска у больной можно выделить суставной синдром, кожный синдром, общевоспалительный синдром. С учетом молодого возраста пациентки, дебюта заболевания после избыточной инсоляции, характерной локализации сыпи есть основания заподозрить системную красную волчанку. Имеющиеся жалобы на боли в грудной клетке при глубоком дыхании позволяют думать о возможном вовлечении в патологический процесс плевры.

На **2-м этапе**диагностического поиска обращают на внимание поражение кожи (эритема в виде «ба­бочки»), алопеция, тендовагиниты. Выслушивающий­ся при аускультации шум трения плевры подтверждает предположение о наличии у пациентки сухого плеври­та, что в рамках полисерозитов может встречаться у больных системной красной волчанкой. Таким образом, на данном этапе получено подтверждение предварительной диагностической концепции.

На **3-м этапе**диагностического поиска выявлены лейкопении, тромбоцитопения, увеличение СОЭ, АНФ в высоком титре и антитела к нативной ДНК, что подтверждает концепцию системной красной волчанки. Выявление в анализе мочи эритроцитурии и протеинурии требует исключения поражения почек и проведения в связи с этим двухстаканной пробы по Нечипоренко.

Целесообразно также проведение рентгенографии органов грудной клетки для получения данных о вовле­чении в патологический процесс плевры.

Таким образом, сочетание суставного синдрома, кожного синдрома, общевоспалительного синдрома, состояние почек и плевры вместе с лейко- и тромбоцитопенией, специфическими иммунными маркерами (по­ложительный АНФ и антитела к нативной ДНК) позво­ляют поставить диагноз системной красной волчанки.

**Клинический диагноз:**«Системная красная волчанка острого течения с поражением кожи (эритема в виде «бабочки» и зоне «декольте»), серозных оболочек (плев­рит), суставов (артралгии), гематологическими наруше­ниями (лейкопения, тромбоцитопения), IIст. активности».

В данной ситуации показана терапия преднизолоном перорально в начальной дозе 30-40 мг в сутки. При вы­явлении признаков люпус-нефрита возможно обсужде­ние вопроса о добавлении к лечению цитостатических иммуносупрессантов – азатиоприн  100 мг в сутки