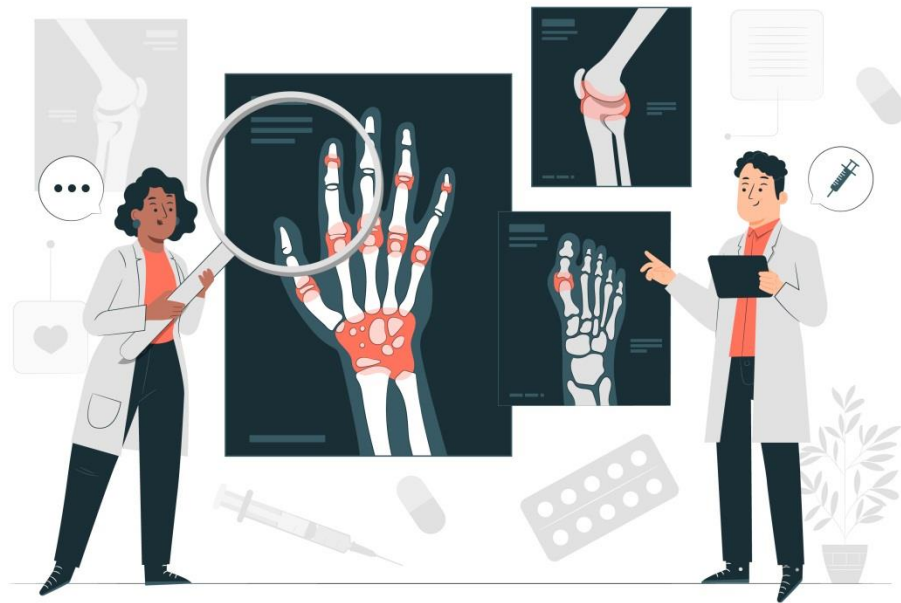


Системная склеродермия: клинические случаи



Мария А. 43г.



**Дата поступления:
январь 2023г.**

**Направлена
неврологом для
исключения ДЗСТ.**

Жалобы при поступлении на

- Боли в мелких суставах кистей, отечность и онемение пальцев кистей, зябкость пальцев кистей и стоп, посинение и побеление их на холоде.
- Диффузное выпадение волос на голове,
- Утренняя скованность в суставах около 20-30 мин,
- Судорожные приступ с потерей сознания.
- Потеря веса на 30 кг за полгода.

Анамнез:

Считает себе больной около 2х лет, когда впервые появились боли в позвоночнике, коленных и голеностопных суставах. В 2019 году впервые возник судорожный приступ с потерей сознания, прикусыванием языка. Первая беременность в 2020 году, протекала тяжело (угроза прерывания). В октябре 2022 года повторился приступ потери сознания на улице. Консультирована неврологом, направлена на госпитализацию в неврологическое отделение. Во время госпитализации консультирована ревматологом, в связи с подозрением на ДБСТ. По данным дообследования - специфические иммунологические маркеры.

Мария А. 43г.



**Дата поступления:
январь 2023г.**

**Направлена
неврологом для
исключения ДЗСТ.**

Данные объективного осмотра:

Кожные покровы: бледные, чистые. Геморрагические высыпания в области обеих голеней. Отечность пальцев кистей. Эластичность достаточная. Дыхание при аускультации везикулярное. Хрипов нет. SpO2 99%. Тоны сердца: ритмичные, усиление 2 тона на аортальном клапане. АД: 106/70 мм.рт.ст. Отеки: отеки голеней и стоп.

- Хват кистей 100 %, сила 4 из 5 б. Симптом "сжатия ладоней" положительный справа. Умеренное припухание пальцев кистей. Признаки синдрома Рейно верхних и нижних конечностей (отек пальцев, побеление кончиков пальцев).
- Пальпация лучезапястных суставов болезненная, суставы деформированы, объем движений ограничен.
- Коленные суставы болезненные, припухшие, выраженное ограничение сгибания, хруст при пассивном и активном движении, деформация этих суставов.
- Пальпация голеностопных суставов болезненная, суставы припухшие, ограничение сгибания и разгибания.
- Суставы стоп при пальпации болезненные, симптом "сжатия стоп" положительный с обеих сторон.





Мария А. 43г.

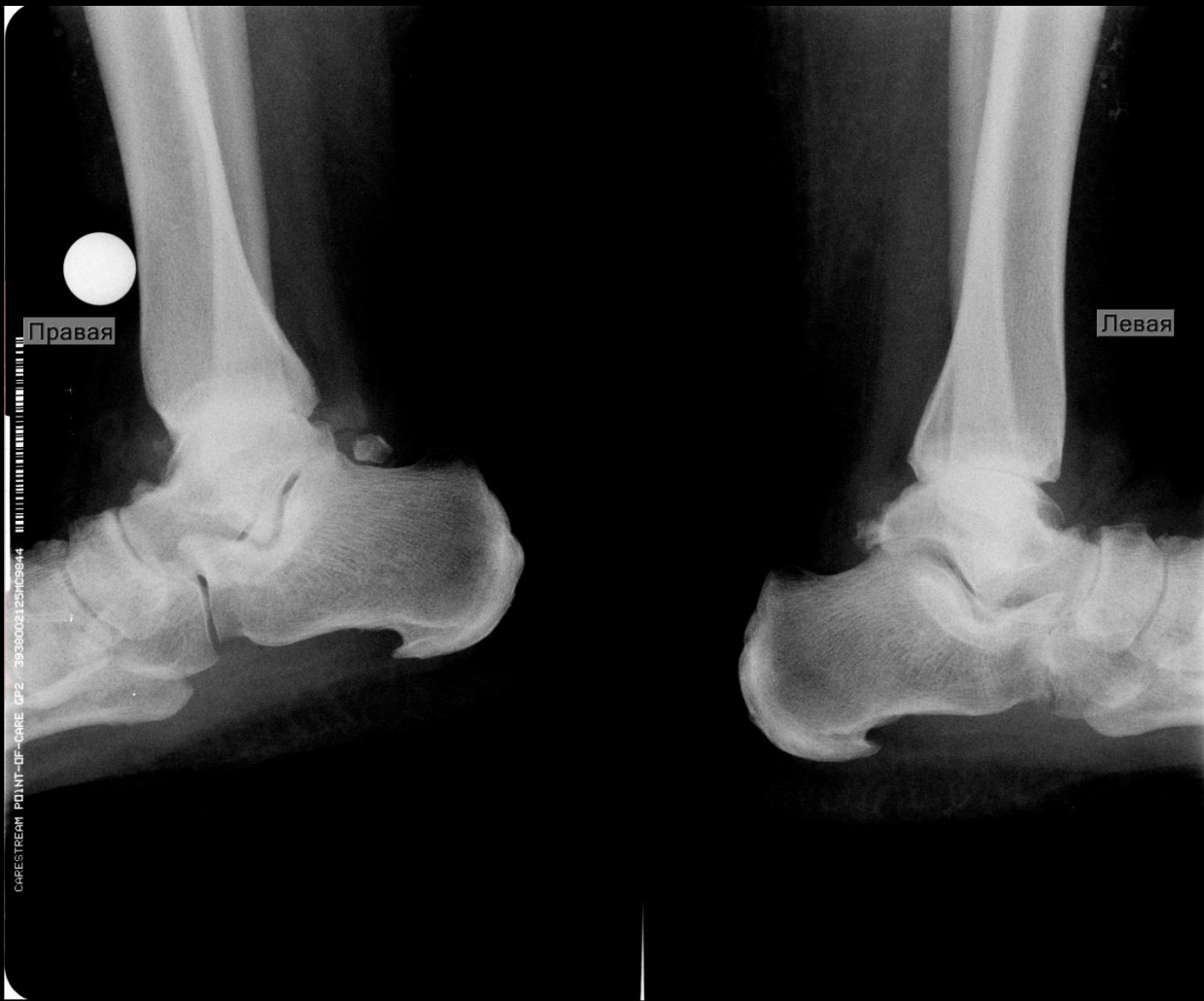


**Дата поступления:
январь 2023г.**

**Направлена
неврологом для
исключения ДЗСТ.**

Данные лабораторно-инструментальных методов исследования:

- RBC [$10^6/\mu\text{L}$]: 3,79 → 4,68
- HGB [g/L]: 92 → 120
- СОЭ, мм/ч: 20 → 4
- СРБ мг/л: 13,0 → 4,3
- Циркулирующие иммунные комплексы:
- ЦИК крупные [до 54 усл ед]: 80 → 25
- ЦИК мелкие [до 300 усл ед]: 660 → 310
- ANA КП 6,5
- Панель АТ при склеродермии, IgG блот: Scl-70 +++.
- Rg-скопия пищевода: Гипотония пищевода I-й степени
- УЗДГ верхних конечностей: Признаки, характерные для тромбангиита артерий нижних конечностей, синдрома Рейно.



Правая



Мария А. 43г.



**Дата поступления:
январь 2023г.**

**Направлена
неврологом для
исключения ДЗСТ.**

Заключительный диагноз:

М35.1 Смешанное заболевание соединительной ткани: системная склеродермия + системная красная волчанка с поражением кожи (изменение кожи лица, формы губ и носа, кистный рот, очаг склеродермы на спине), висцеральными поражениями (поражение ЖКТ: гипотония пищевода 1 ст, поражением ССС: легочная гипертензия), поражением суставов (неэрозивный артрит кистей, коленных суставов Rg 3-4 ст), трофическими нарушениями (алопеция анамнестически), иммунологическими нарушениями (Scl70 ++; ANA КП 6,5), с неврологическими проявлениями (полинейропатия, поражение ЦНС: симптоматические эпилепсии), тромбангиит, синдромом Рейно, активность умеренная, подострое течение, ФН III. Программная терапия циклофосфамидом 800 мг в/в 1 раз в 4 недели, алпростадиллом 30 мг №10 1 раз в 3 месяца.

Мария А. 43г.



**Дата поступления:
январь 2023г.**

**Направлена
неврологом для
исключения ДЗСТ.**

Проведенное лечение:

- ГКС (Преднизолон в суммарной дозе:)
- Цитостатики - Алкилирующие средства (Циклофосфамид в суммарной дозе)
- Иммунодепрессанты (Гидроксихлорохин 400 мг/сутки)
- Простагландин (Алпростадил суммарная доза 300 мкг)
- Блокаторы кальциевых каналов (Амлодипин)
- ИПП (Омепразол)
- Симптоматическая терапия
- Терапия сопутствующей патологии
- Профилактика остеопороза

На фоне терапии отмечена положительная динамика: уменьшение отека кистей, выраженности синдрома Рейно, стабилизация неврологических проявлений.

Учитывая низкую активность системного заболевания, пациентка переведена на монотерапию иммунодепрессантами: Микофенолата Мофетил 2000 мг/сутки.

Жалобы при поступлении на:

- Плотный отек пальцев кистей, нарушение их функции
- Побеление-посинение пальцев кистей и стоп на холоде
- Сухость кожи кистей
- Поперхивание твердой и жидкой пищей.
- Одышка при физической нагрузке
- Периодические подъемы Т тела до 37-37,2°C

Анамнез: Зимой 2021 года впервые стали беспокоить сухость в глазах, их покраснений, диффузное выпадение волос. В ноябре 2022 года появилось покраснение лица, лечилась в КОВД. Зимой 2023 года стала отмечать нарушение функции кистей, плотный отек пальцев кистей, побеление-посинение кистей и стоп. Самостоятельно обратилась в приемный покой КОКБ. Осмотрена ревматологом, диагноз: ССД. Назначена сосудистая терапия, наблюдение ревматолога КОКП. У ревматолога не наблюдалась. В июне 2023 года ограничение аппетита, рта, одышка при ФН. Консультирована ревматологом в частном порядке. Назначенную терапию принимала не в полном объеме. В августе 2023 года в связи с недостаточной эффективностью терапии осмотрена ревматологом КОКП, направлена на госпитализацию.

Марина Л., 45л



**Дата поступления:
август 2023г.**

**Самостоятельное
обращение к
ревматологу**

Данные объективного осмотра:

Общее состояние: удовлетворительное. Кожные покровы с бронзовым оттенком, на лице участок гиперемии (розацеа правой щеки). Аускультативно дыхание с жестким оттенком с обеих сторон, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные ритмичные. ЧСС= 80 ударов в мин. АД(D=S) 110/70 мм рт ст. Живот увеличен за счет ПЖК. Отеков нет.

- Островоспалительных изменений над суставами не определяется.
- Кожа пальцев кистей плотная, не собирается в складку, кожа обеих стоп плотная, в складку собирается плохо. Фиксированная деформация пальцев кистей за счет плотного отека. Участки трофических нарушений кожи пальцев кистей (по типу «крысиного укуса»).
- Ограничение аперттуры рта, кисетный рот.
- Участки уплотнения кожи по типу склеродермы в области верхней трети грудной клетки.
- ВАШ 4 балла.

Марина Л., 45л



**Дата поступления:
август 2023г.**

**Самостоятельное
обращение к
ревматологу**







Данные лабораторно-инструментальных методов исследования:

- СОЭ, мм/ч: 48 → 15
 - СРБ мг/л: 8,2 → 4,6
 - Циркулирующие иммунные комплексы
крупные 65 усл ед [до 54 усл ед]
мелкие 700 усл ед [до 300 усл ед]
 - РФ 48,5 Ед/мл ;
 - ANA положительно КП 9,2
 - Иммунологическая панель на склеродермию: Scl-70+++
-
- Ультразвуковая доплерография сосудов верхних конечностей: Признаки, характерные для тромбангиита артерий верхних конечностей, синдрома Рейно.

Марина Л., 45л



**Дата поступления:
август 2023г.**

**Самостоятельное
обращение к
ревматологу**

Заключительный диагноз:

М34.0 Системная склеродермия подострое течение, высокой степени активности, диффузная форма, с поражением кожи (склеродактилия, очаговая склеродерма), суставов (артралгии голеностопных, тазобедренных суставов, мелких суставов кистей) Rg-стадия I, сосудов (синдром Рейно), с трофическими нарушениями (диффузная алопеция), иммунологическими нарушениями ANA+, РФ+, Scl-70+++. ФН III. Программная терапия циклофосфамидом 800 мг в/в 1 раз в 4 недели, алпростадиллом 30 мг №10 1 раз в 3 месяца.

Марина Л., 45л



**Дата поступления:
август 2023г.**

**Самостоятельное
обращение к
ревматологу**

Проведенное лечение:

- ГКС (Метилпреднизолон в суммарной дозе 12 мг/сутки)
- Цитостатики (Гидроксихлорохин 400 мг/сутки)
- Цитостатики - Алкилирующие средства (Циклофосфамид в суммарной дозе 1600 мг)
- Простагландин (Алпростадил суммарная доза 300 мкг)
- Блокаторы кальциевых каналов (Амлодипин)
- ИПП (Омепразол)
- Вазодилататоры (Пентоксифиллин)
- Профилактика остеопороза
- Симптоматическая терапия
- Терапия сопутствующей патологии

На фоне проводимой терапии значимой положительной динамики не получено. Для решения вопроса об усилении терапии (включение в схему лечения ГИБП) выписка направлена в НИИ Ревматологии им.В.А.Насоновой.

Марина Л., 45л



**Дата поступления:
август 2023г.**

**Самостоятельное
обращение к
ревматологу**

Надежда Г., 74г.



**Дата поступления:
сентябрь 2023г.**

**Направлена
ревматологом с
поликлинического
приема**

Жалобы при поступлении на:

- на язвенные дефекты на пальцах кистей, в области голеностопных суставов.
- выраженный болевой синдром, нарушающий сон (ВАШ до 8 баллов).
- Суставной синдром воспалительного ритма в кистях и стопах.
- Выпадение волос диффузное
- Поперхивание пищей, осиплость голоса.
- Снижение веса на 7 кг за 8 месяцев.
- Одышка при физической нагрузке (ходьба по прямой поверхности более чем на 100 метров требует отдыха).
- Посинение пальцев кистей и стоп, нарушение их чувствительности.
- Наршение функции кистей (невозможно сжать в кулак).
- Умеренно выраженная общая слабость.

Надежда Г., 74г.



**Дата поступления:
сентябрь 2023г.**

**Направлена
ревматологом с
поликлинического
приема**

Анамнез:

Полиостеоартрит с 2015 года. Около 10 лет страдает синдромом Рейно (АС не получала).

Ухудшение состояния с ноября 2022 года: стала беспокоить одышка, выраженная общая слабость. Проходила обследование и лечение в КОКД по поводу декомпенсации ХСН с положительным эффектом.

В марте 2023 года находилась на стационарном лечении в ГБУ КОГВ, где проводилась терапия ХСН. После стационарного лечения отметила улучшение состояния. Назначенную терапию принимала в полном объеме.

С июля 2023 года отметила появление язвенных дефектов. Лечилась самостоятельно. Консультирована терапевтом и хирургом по месту жительства. Направлена на дообследование к ревматологу. По данным дообследования: АНФ 1:2560 (гомогенный тип, ядрышковый тип). Направлена на госпитализацию для определения дальнейшей тактики ведения.

Надежда Г., 74г.



**Дата поступления:
сентябрь 2023г.**

**Направлена
ревматологом с
поликлинического
приема**

Данные объективного осмотра:

Сознание ясное. Аускультативно в нижних отделах легких крепитирующие хрипы, дыхание ослабленное везикулярное с обеих сторон. ЧДД 17 в минуту. Границы относительной сердечной тупости расширены влево. Тоны сердца приглушены ритмичные. Шумы сердца: нет. ЧСС= 100 ударов в мин. Артериальное давление (D=S) 110/70 мм рт ст. Пульс= 100 уд мин. Живот не увеличен, умеренно вздут, при пальпации безболезненный во всех отделах. Кожа и мышцы голеней наощупь плотные, напряженные (признаки ХВН?)

- Физиологические изгибы позвоночника усилены. Осанка сколиотическая. Пальпация остистых отростков позвонков безболезненна. Плоскостопие поперечное.
- Плотный отек пальцев обеих кистей. Выраженные признаки синдрома Рейно (посинение пальцев кистей и стоп). Деформация пальцев кистей по типу "бульонки".
- Незначительное ограничение амплитуды рта.
- Лучезапястные суставы при пальпации умеренно болезненны при пальпации, ограничен объем ротационных движений.
- h.valgus обеих стоп. ВАШ 6б.
- Трофические нарушения в проекции 3 пальца слева, 5 пальца справа, наружных лодыжек обеих голеностопных суставов.





Надежда Г., 74г.



**Дата поступления:
сентябрь 2023г.**

**Направлена
ревматологом с
поликлинического
приема**

Данные лабораторно-инструментальных методов исследования:

- СРБ мг/л: 18,4 → 1,4
- Циркулирующие иммунные комплексы:
 - Крупные 55 усл ед
 - Мелкие 940 усл ед
- ANA КП 5,5
- АНФ (ANA IIFT, HEp-2) 1:2560 (Гомогенный тип; Ядрышковый тип)
- Scl-70 +++
- УЗИ ОБП: Асцит (слой жидкости толщиной 32-111 мм)
- Rg-скопия пищевода: Гипотония 3 степени
- Rg-графия кистей: признаки могут соответствовать ревматоидному артриту 3 ст.
- Спирометрия: Рестриктивный тип нарушений ФВД.
- КТ ОГК: КТ-признаки выраженной легочной гипертензии, левостороннего гидроторакса. Гидроперикард. Увеличение размеров сердца. Атеросклероз аорты и коронарных артерий.
- ЭхоКГ: Аортальный стеноз (S- 1,4-1,6 кв.см, PG - max.12,7, сред.9,2 mmHg). Дилатация правых отделов сердца. СДПЖ - 66 mmHg. В перикарде за левыми отделами жидкость до 1,5 см.

Правая

Левая



Overlay.xml file is missing F 02 Oct 1948 12563ea RF KV:75 mAs:5.7 ms:21



L:2912 W:12396 M:1.8 252.8mGy*cm2 28 Sep 2023 18:48:23 Sc:2 Im:1/1

Overlay.xml file is missing F 02 Oct 1948 12563ea RF KV:75 mAs:5.7 ms:21



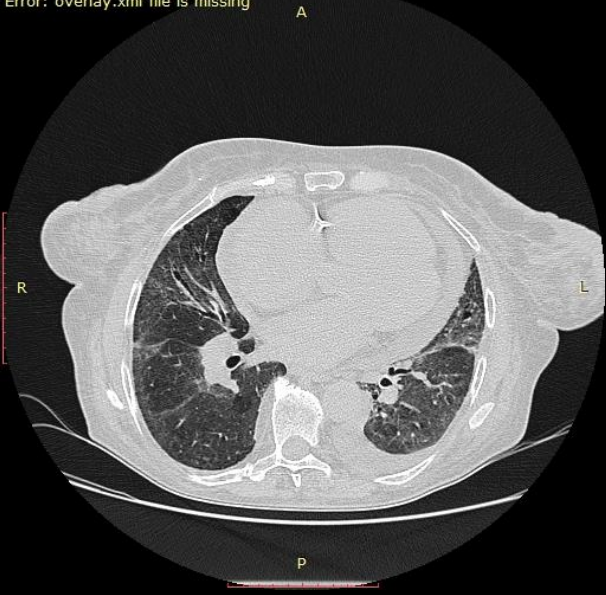
L:2646 W:12614 M:1.8 249.8mGy*cm2 28 Sep 2023 18:41:04 Sc:3 Im:1/1

Overlay.xml file is missing F 02 Oct 1948 12563ea RF KV:75 mAs:25.9 ms:91

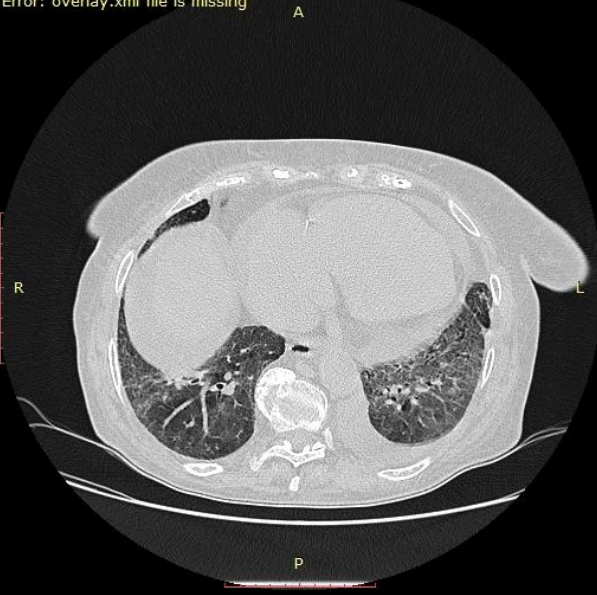


L:2386 W:11766 M:1.8 936.8mGy*cm2 28 Sep 2023 18:41:48 Sc:4 Im:1/1

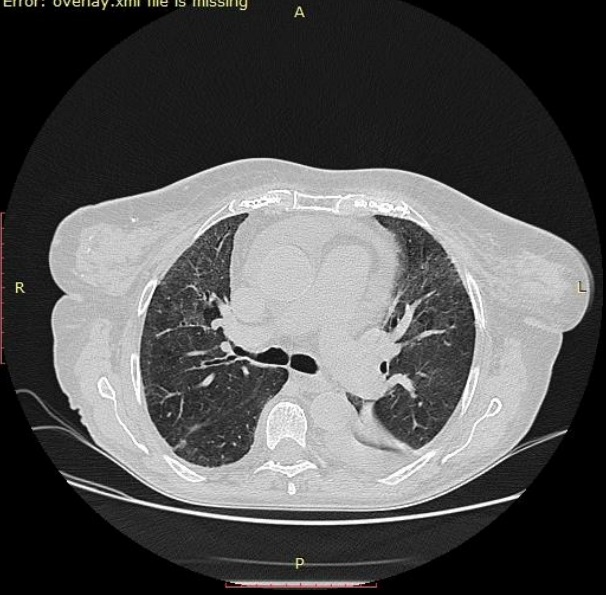
Error: overlay.xml file is missing



Error: overlay.xml file is missing



Error: overlay.xml file is missing



Надежда Г., 74г.



**Дата поступления:
сентябрь 2023г.**

**Направлена
ревматологом с
поликлинического
приема**

Заключительный диагноз:

М34.0 Системная склеродермия диффузная форма хроническое течение развернутая стадия умеренной степени активности с поражением кожи (склеродактилия, трофические раны, плотный отек голеней), легких (интерстициальное поражение, ДН 1), сердечно-сосудистой системы (синдром Рейно, нарушение ритма по типу фибрилляции-трепетания предсердий, высокая легочная гипертензия - СДПЖ 66-78 мм рт ст.), серозных оболочек (асцит, выпотной перикардит), ЖКТ (гипотония пищевода 3 степени), суставов (артрит суставов кистей Rg-стадия 3 степени), иммунологическими проявлениями (Scl-70 +++, АНФ в титре 1:2560), ФН 3.

Надежда Г., 74г.



**Дата поступления:
сентябрь 2023г.**

**Направлена
ревматологом с
поликлинического
приема**

Проводимая терапия:

- Антибактериальная терапия
- Адекватное обезболивание
- ГКС (Преднизолон в суммарной дозе 30 мг/сутки)
- Цитостатики (Гидроксихлорохин 200 мг/сутки)
- Цитостатики - Алкилирующие средства (Циклофосфамид в суммарной дозе 800 мг)
- Простагландин (Алпростадил 20 мкг/1 введение)
- Блокаторы кальциевых каналов (Амлодипин)
- ИПП (Омепразол)
- Вазодилататоры (Пентоксифиллин)
- Терапия ХСН и нарушения ритма

На фоне проведенно терапии отмечена положительная динамика: уменьшение синдрома Рейно, частичное восстановление функции кистей, разрешение полисерозита. С целью продолжения противовоспалительной терапии решено продолжить введение Циклофосфамида в дозе 800 мг/месяц.

Спасибо за внимание



В качестве иллюстраций использованы снимки архива ревматокардиологического отделения, а так же открытые источники сети Интернет