



ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
СНК кафедры госпитальной терапии №1
лечебного факультета



Клинический разбор пациента

Джауари Мария Станиславовна, 1.5.02А

Москва, 2019г.

Пациентка Д., 63 года. Госпитализирована в 22 р/о для этапного лечения

Жалобы: пастозность и онемение н/к, умеренные боли во всем теле при пальпации, подкожные гематомы на коже верхних и нижних конечностей

Анамнез заболевания:

- Октябрь 2017г. – общая слабость, подъем температуры. Участковым врачом была назначена терапия ОРВИ (без эффекта)
- Конец октября –
 - повышение температуры до 38-39°C,
 - кашель с трудноотделяемой мокротой,
 - одышка,
 - боли в мышцах.

Бригадой СМП госпитализирована в тер.отделение 15 ГКБ.

Сифилис, ВИЧ, HCV, HBs - отрицательно

Клинический анализ крови

показатель	результат	норма	показатель	результат	норма
Гемоглобин, г/л	120	130-160	<u>Палочко-ядерные</u> , %	4	1-6
Эритроциты	4,4	4,0-5,0	<u>Сегменто-ядерные</u> , %	82	47-72
Тромбоциты	453	150-450	Лимфоциты, %	9	18-37
лейкоциты	14,8	4,0-9,0	СОЭ, мм/ч		0-20

Общий анализ мочи

Удельный вес	реакция	Белок	глюкоза	лейкоциты	эритроциты	бактерии
1012	7,5	0	0	20-25	2-5	0

Б/х анализ крови

показатель	результат	норма	показатель	результат	норма
Общий белок, г/л	63,6	66,0-88,0	СРБ, мг/л	50,66	0-5
Креатинин, мкмоль/л	73,0	80,0-115,0	АЛТ, ед/л	15,1	0-41,0
Холестерин, ммоль/л	4,5	3,1-5,2	АСТ, ед/л	20,9	0-40,0
Билирубин общий, мкмоль/л	11	1,7-21,0	КФК 32 ед/л	30	32-294,0
Калий, ммоль/л	4,2	3,5-5,1	ЩФ	68,0	0-258,0
Натрий, ммоль/л	140,0	135,0-151,0	Гамма-ГП	53,0	0-73,0
Кальций общ., ммоль/л		2,18-2,6	глюкоза	6,7	4,1-5,9

Данные инструментального обследования

- ЭКГ
- ЭХО-КГ
- УЗИ ОБП и почек
- ЭГДС
- Колоноскопия
- МСКТ головного мозга и костей черепа
- Остеосцинтиграфия
- УЗИ молочных желез

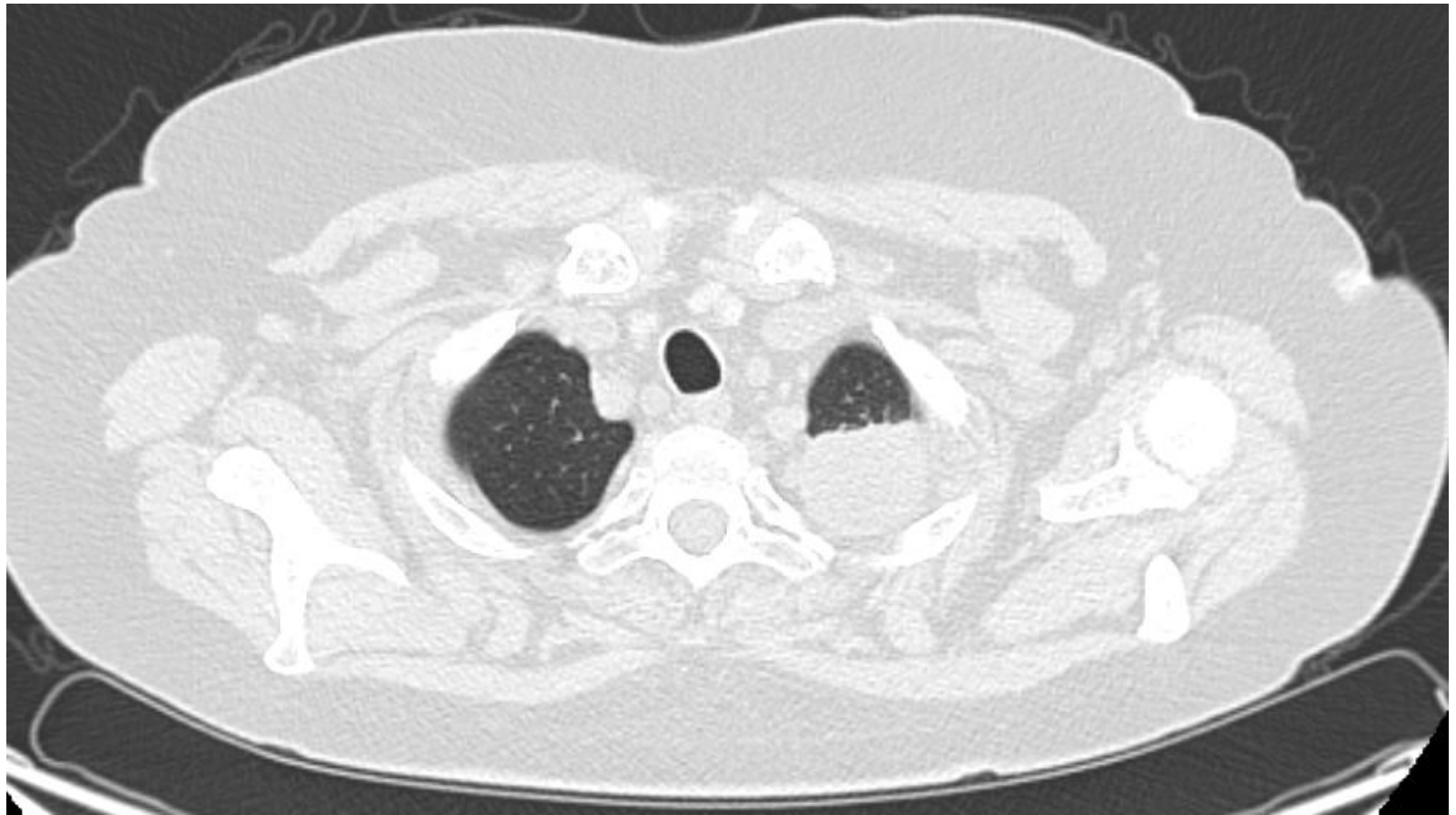


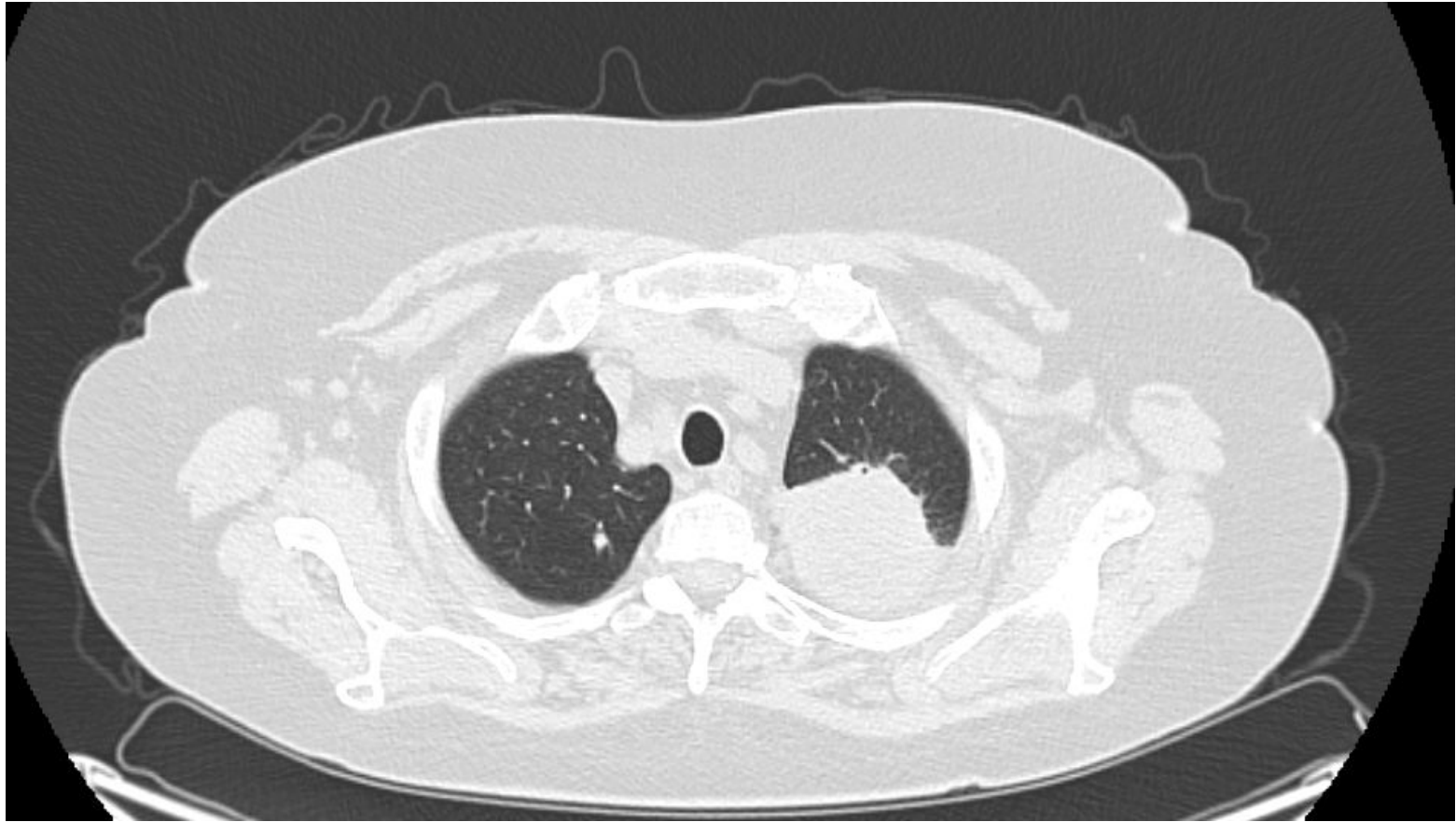
Без особенностей

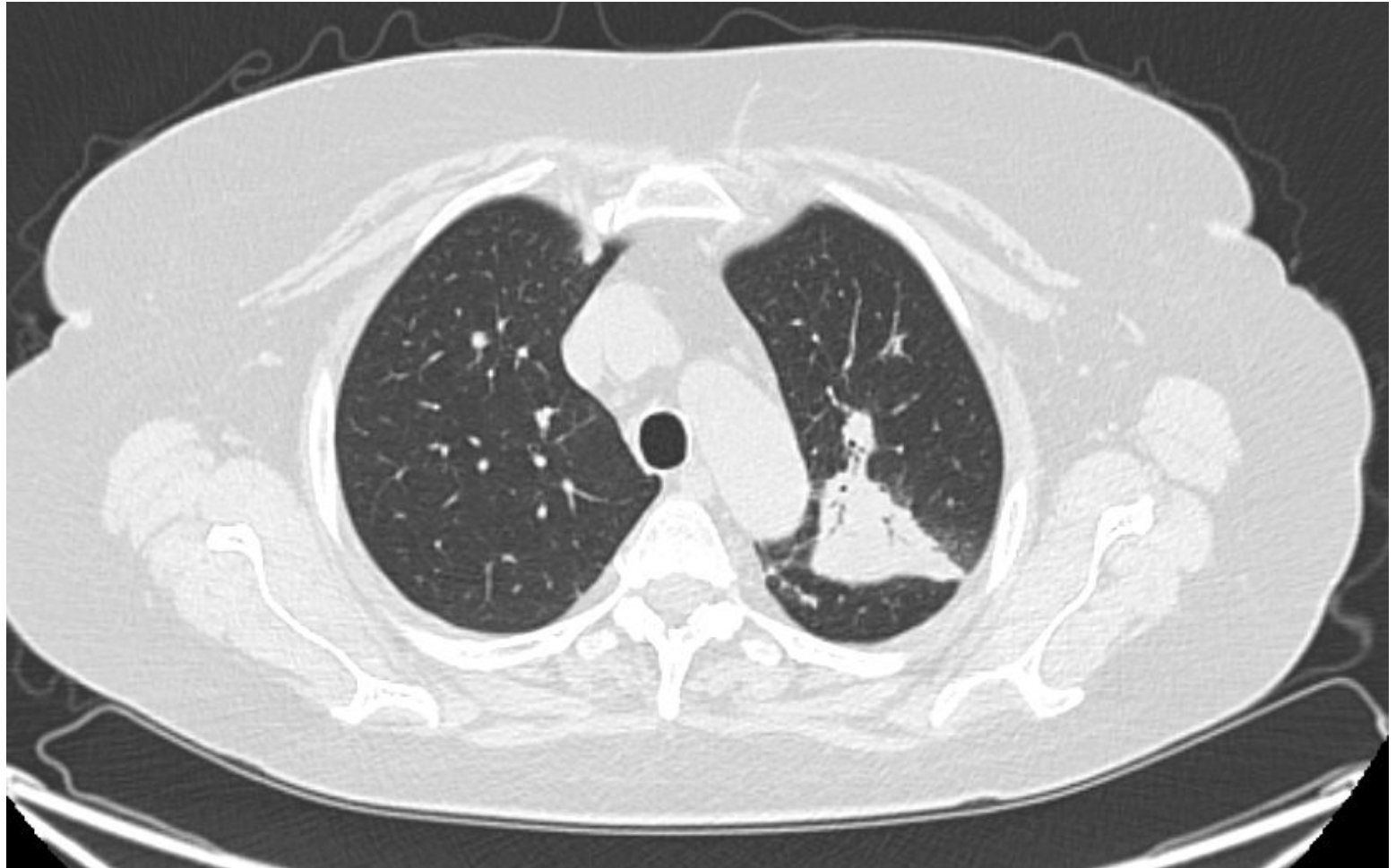
Данные инструментального обследования (2)


- МСКТ ОГК – признаки очаговых образований в S 1-2 и S7 левого легкого. Очаговые уплотнения в обоих легких. Медиастинальная лимфаденопатия.
- Бронхоскопия – картина давления извне на стенку ВДБ слева, преимущественно верхнезональных бронхов (увеличение л/у в корне? Перибронхиальный процесс ?)
- Цитологическое исследование материала со слизистой бронхов – гиперплазия клеток бронхиального эпителия
- МСКТ ОБП с контрастированием - картина гиподенсного образования в селезенке, накапливающее контрастное вещество, возможно, вторичного генеза.










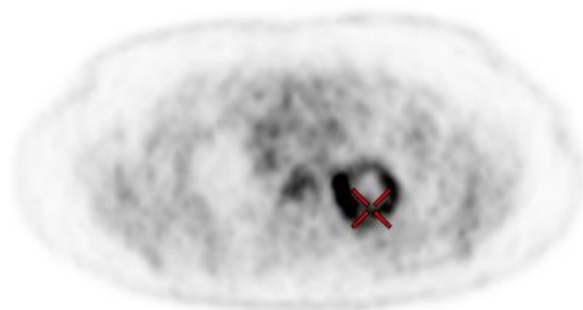
- 
- **Консультация фтизиатра – данных за туберкулез нет.**
 - **Консультация онколога – очаговое поражение легких без первично выявленного очага.**

Рекомендовано – торакоскопия с биопсией легкого с целью верификации диагноза в профильном стационаре.

- 
- Диагноз:
 - Основной: Susp ср левого легкого с метастазами в правое легкое, верхушку левого легкого, лимфоузлы средостения, селезенку.
 - Осложнения: Паранеопластический процесс: синдром полинейропатии.

ПЭТ КТ

Специфическая метаболически активная ткань в образовании S1/S2 верхней доли левого легкого с центральным некрозом (вероятнее всего первичный очаг) и в очаговых образованиях паренхимы легких, а также в пакете паратрахеальных лимфоузлов слева (мтс)

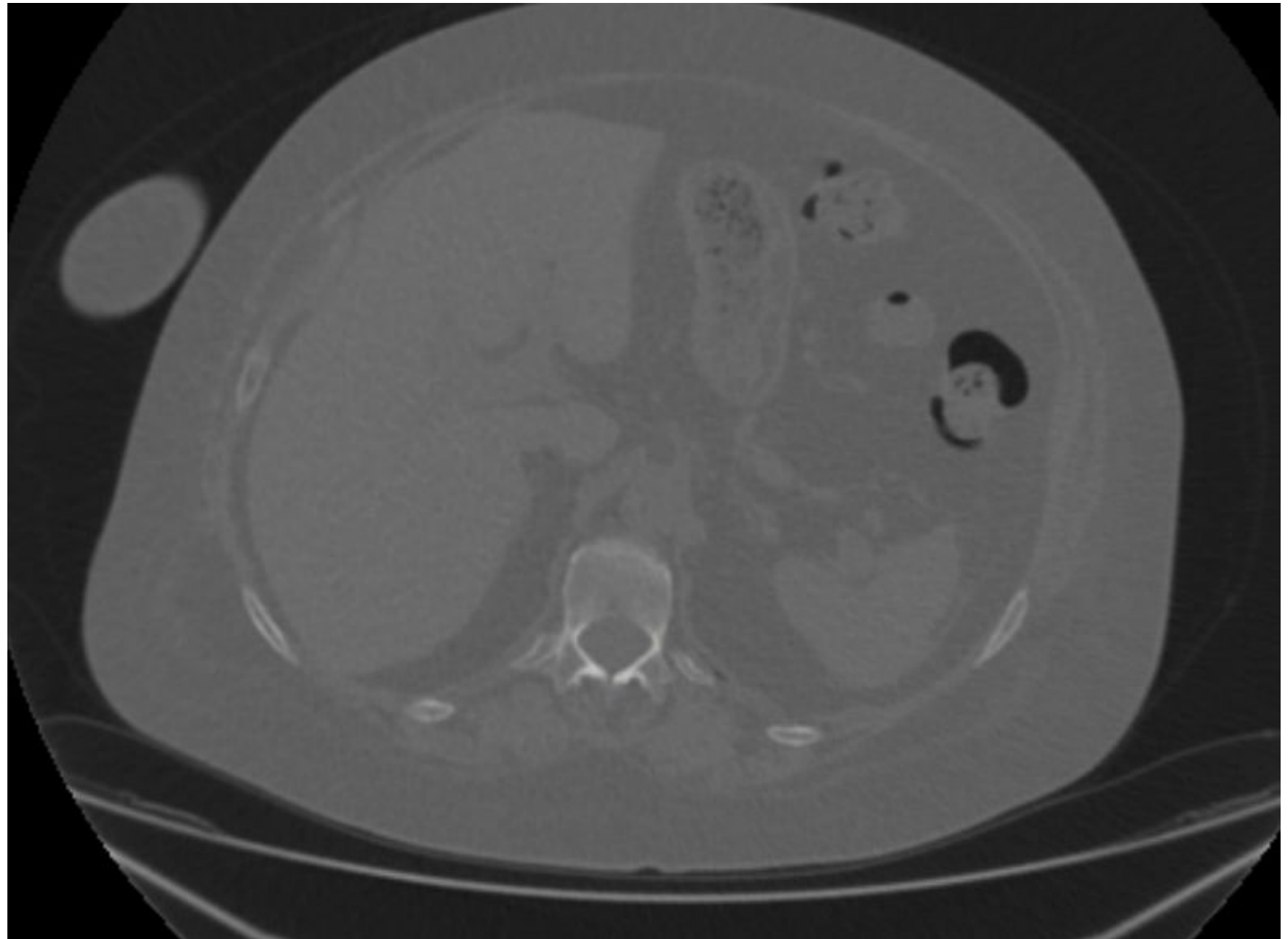


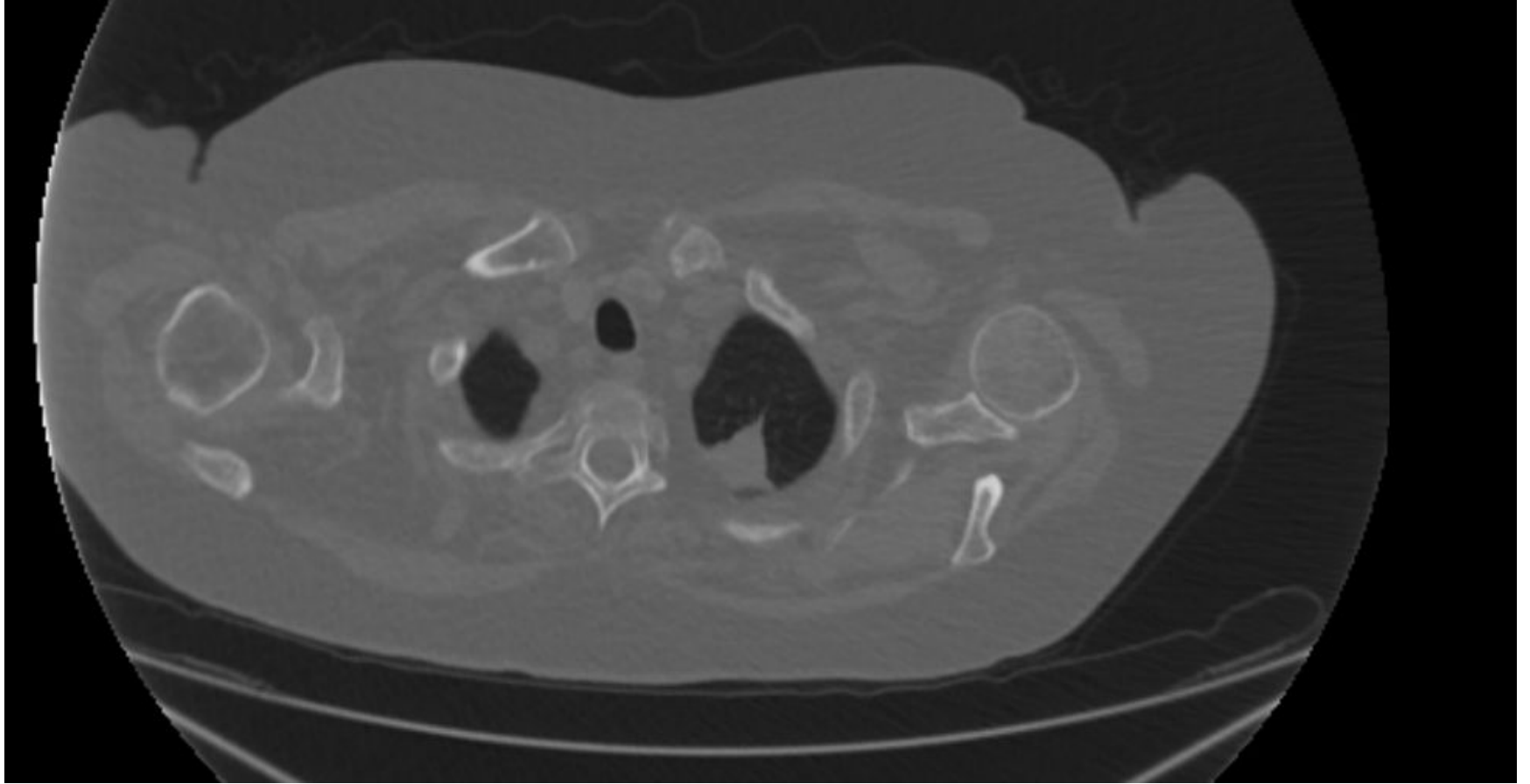
Наблюдалась врачом выездной бригады патронажной службы

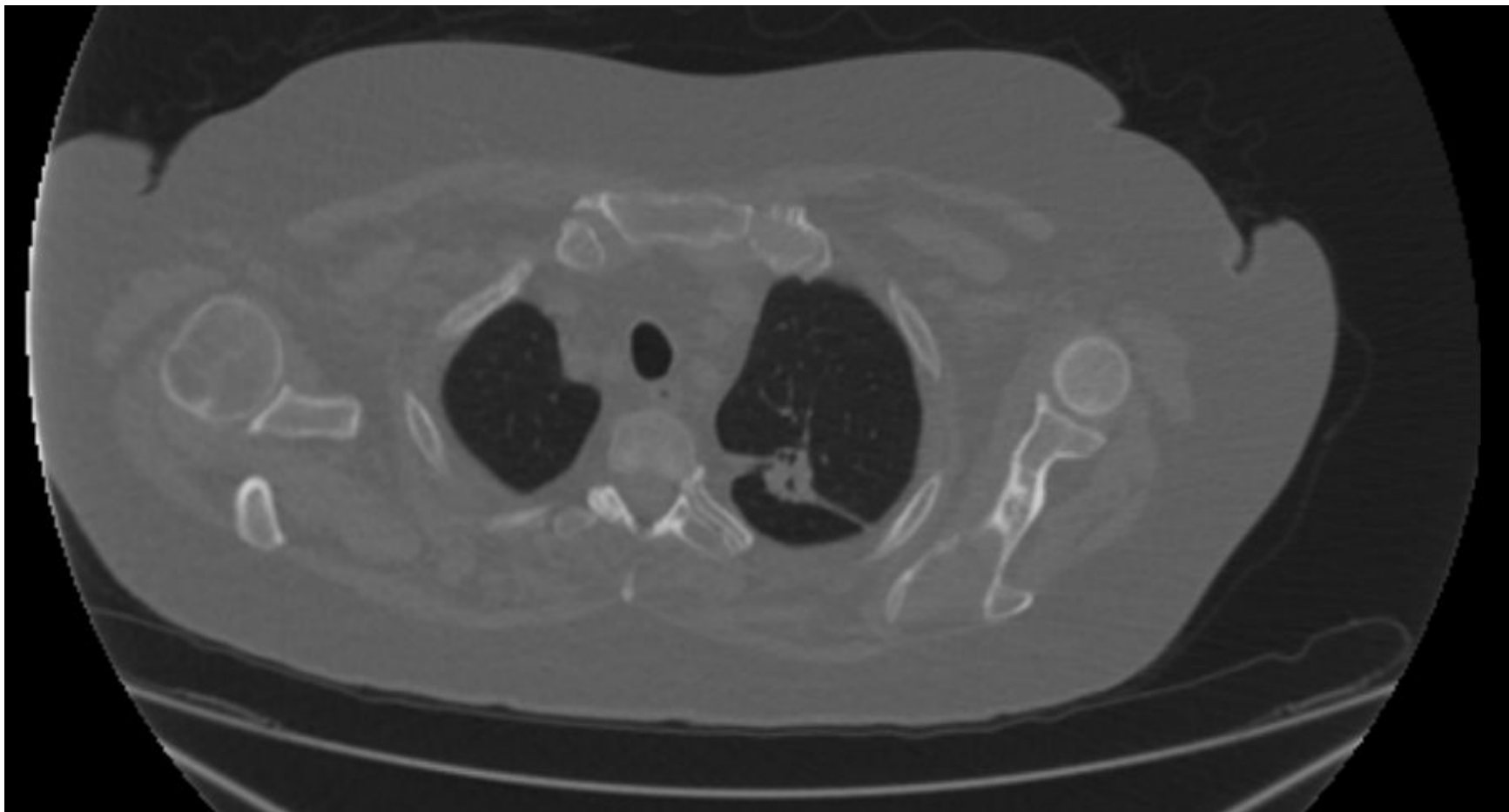
- Эпизоды кровохарканья, принимала дицинон с положительным эффектом.
- В связи с болевым синдромом в конечностях получала:
 - с 01.12.18 Морфина сульфат по 10 мг x 2 р./сут.
 - с середины декабря Морфина сульфат 30мг x 2 р./сут.
 - с 09.02.18 г Морфина сульфат 60 мг x 2 р./сут.
- с февраля 2018 года – нарастание слабости, эпизоды дезориентации, отеки нижних конечностей, кровохарканье.
- В связи со склонностью к гипотонии назначен дексаметазон 4 мг x 2 раза в сутки в/м
- Февраль-март 2018 г. – стационарное лечение в Московском многопрофильном центре паллиативной помощи:
морфин 60 мг/сут., прегабалин

МСКТ ОГК март 2018 г.

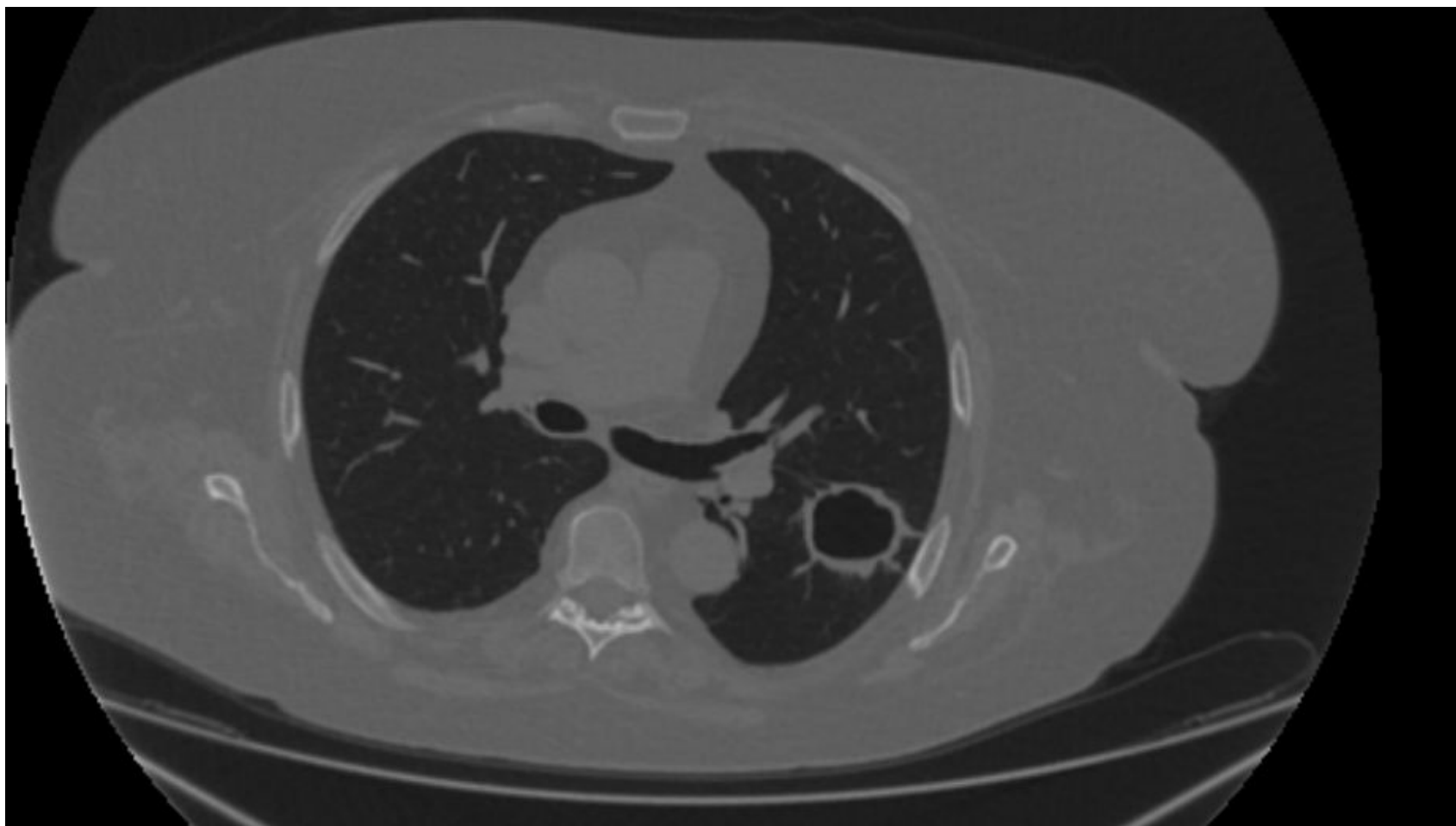
- Кавернозный туберкулез легких. Посттуберкулезные изменения в верхушке левого легкого. На ПЭТ КТ от 29.11.17 г. на СD инфильтративный в верхушке слева и множественный очаговый туберкулез легких.
- Консультация фтизиатра: данных за туберкулез нет. Рекомендована консультация ревматолога для исключения гранулематоза Вегенера.
- **АТ к протеиназе 3 +++**

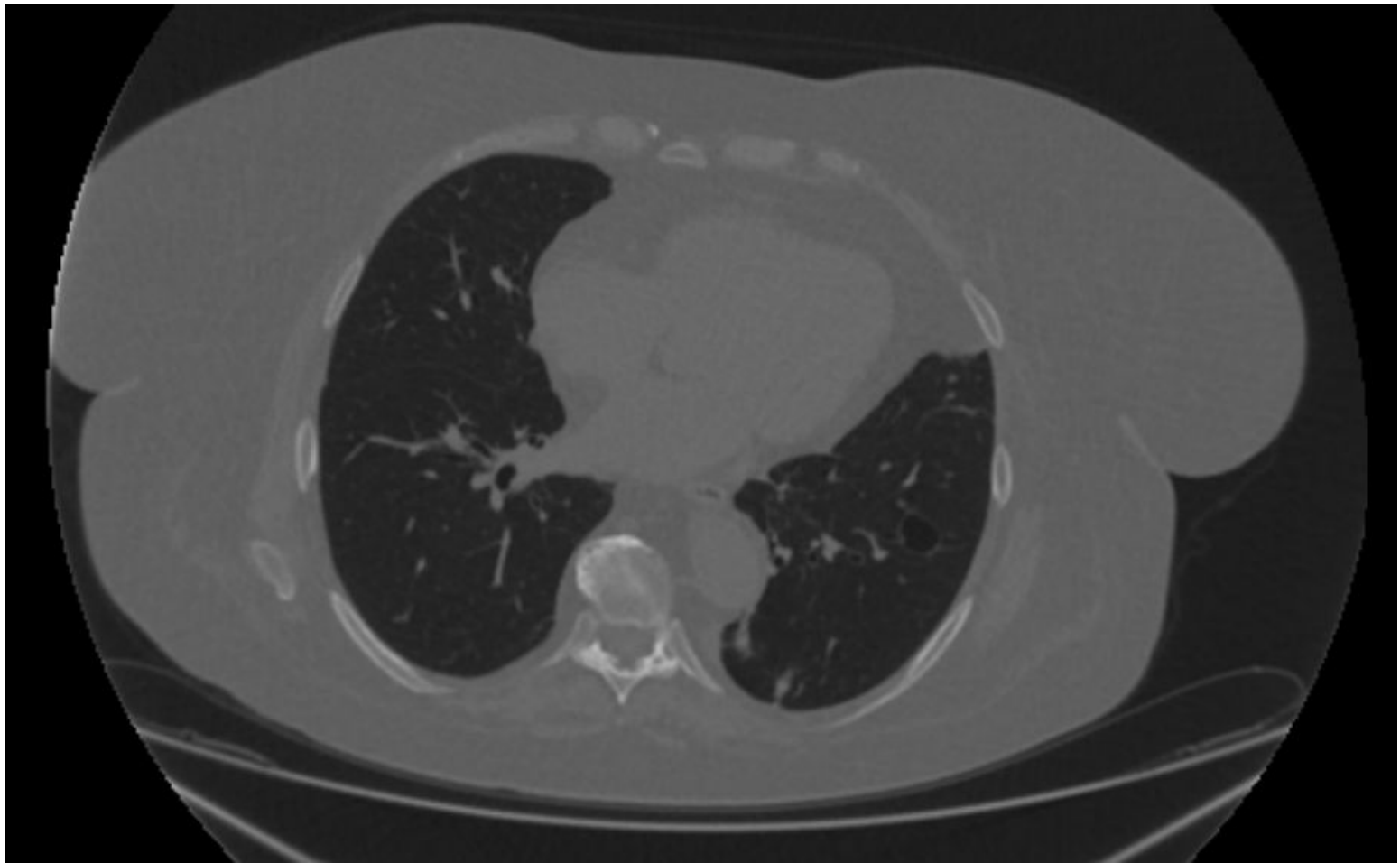


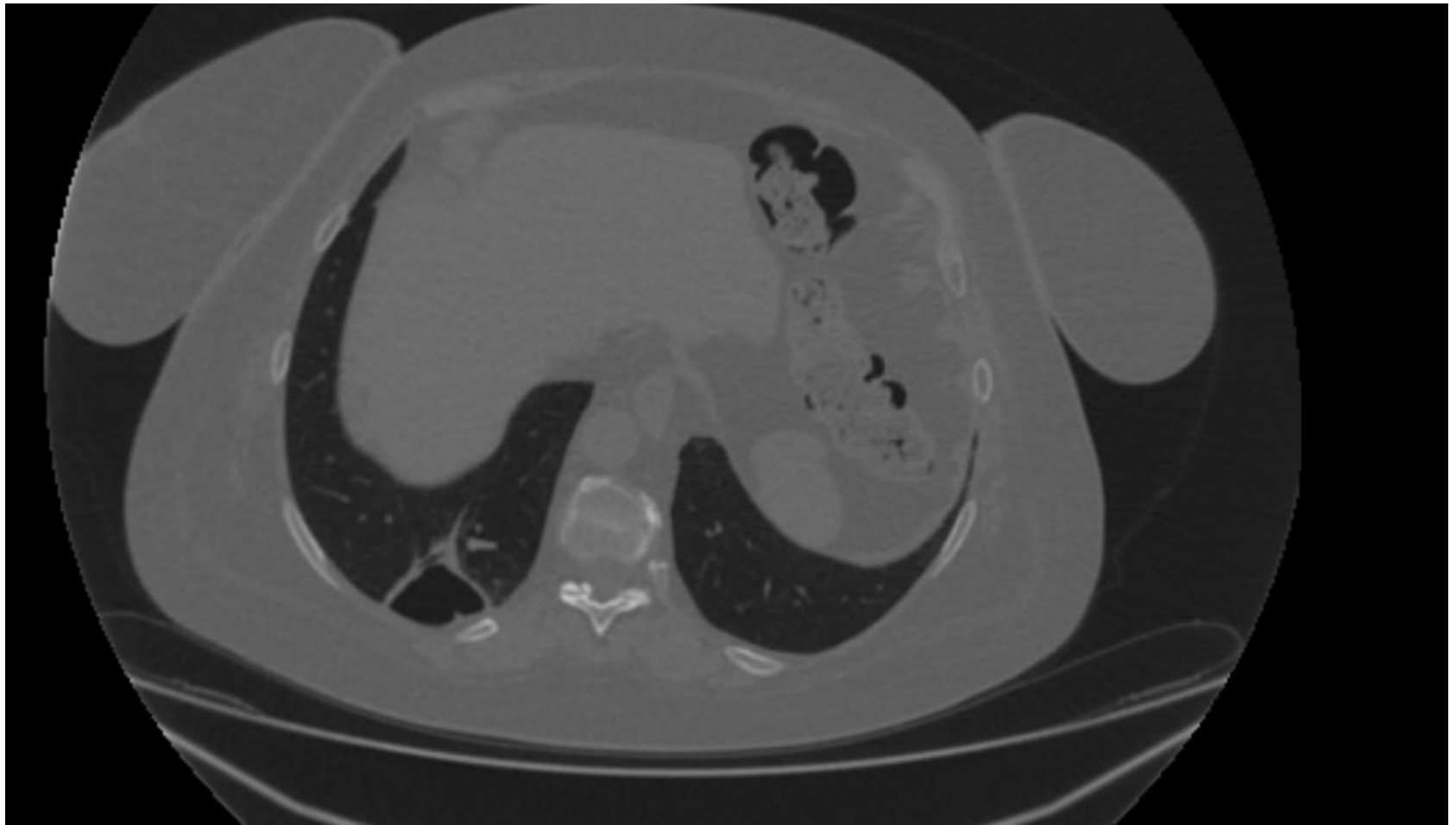


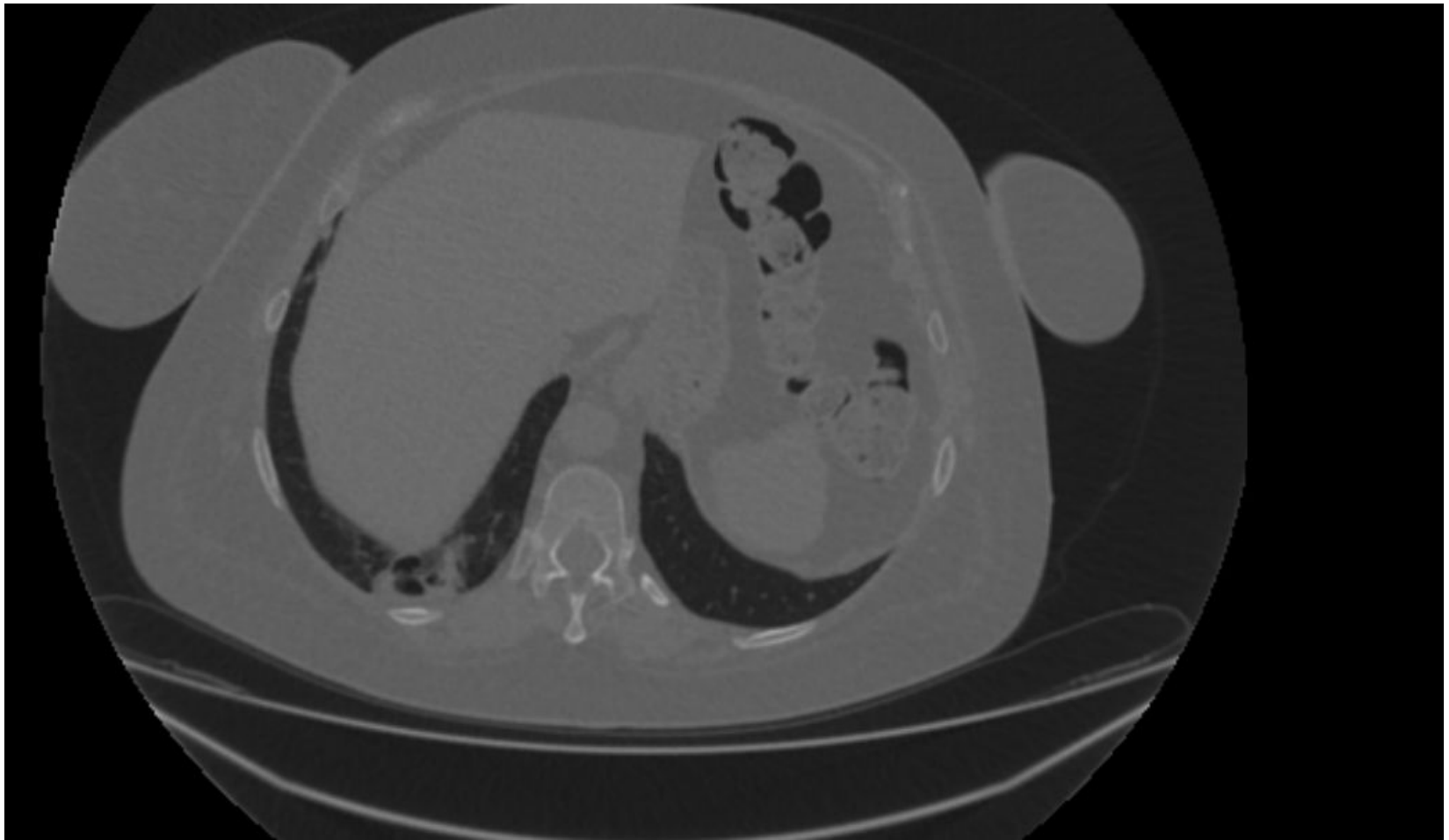













Жалобы

- Боли, ощущение «ползания мурашек» в конечностях
- Лихорадка до 39С
- Кровохарканье
- Кровянистые выделения из носа

Физикальное обследование

- Состояние при поступлении тяжелое
- Сознание ясное, адекватна, контактна
- Температура тела 38,0°С
- Рост 162 см, вес 95 кг. ИМТ 36 кг/м².
- Явления медикаментозного синдрома Иценко - Кушинга.
- Кожные покровы – множественные подкожные гематомы (стероидная васкулопатия). Слизистые – множественные язвенные дефекты на боковых поверхностях языка.
- Выраженные отеки нижних конечностей
- Периферические лимфатические узлы не увеличены
- Опорно-двигательная система: без особенностей
- Менингеальных знаков, нарушение чувствительности по типу «перчаток и носков».

- 
- Дыхание везикулярное, ослабленное в нижних отделах, крепитация в н/о справа. ЧДД 18 в минуту.
 - Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. АД 125/70 мм рт.ст. Пульс 75 ударов в минуту.
 - Живот мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Стул: норма.
 - Мочеиспускание свободное, не учащено, безболезненное. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон.

Клинический анализ крови

показатель	результат	норма	показатель	результат	норма
Гемоглобин, г/л	82	130-160	<u>Палочко-ядерные</u> , %	2	1-6
Эритроциты	2,7	4,0-5,0	<u>Сегменто-ядерные</u> , %	94	47-72
Тромбоциты	102	150-450	Лимфоциты, %	3	18-37
лейкоциты	9,1	4,0-9,0	СОЭ, мм/ч		0-20

Общий анализ мочи

Удельный вес	реакция	Белок	глюкоза	лейкоциты	эритроциты	бактерии
1020	5,0	0,3	5,5	40-50	80-100	+

Показатель	результат	Норма
Общий белок в моче суточный, <u>г/сут</u>	1,13	0,03-0,14

Биохимический анализ крови

показатель	результат	Норма	показатель	результат	норма
Общий белок, г/л	48,9	66,0-88,0	СРБ, мг/л	155	0-5
<u>Креатинин, мкмоль/л</u>	304	80,0-115,0	АЛТ, <u>ед/л</u>	42	0-41,0
Мочевина ммоль/л	33,4	3,5-7,2			
<u>Холестерин, ммоль/л</u>	4,03	3,1-5,2	АСТ, <u>ед/л</u>	25	0-40,0
Билирубин общий, <u>мкмоль/л</u>	4,0	1,7-21,0	КФК 32 <u>ед/л</u>	14	32-294,0
Калий, <u>ммоль/л</u>	5,7	3,5-5,1	ЩФ	143	0-258,0
<u>Натрий, ммоль/л</u>	140	135,0-151,0	Гамма-ГП	77	0-73,0
<u>Кальций общ., ммоль/л</u>	2,09	2,18-2,6	глюкоза	10,8	4,1-5,9

Пресепсин 1 153 нг/мл

Данные инструментального обследования

- КТ головного мозга и костей черепа – в верхнечелюстных пазухах определяется содержимое. В лобной пазухе справа, в ячейках решетчатого лабиринта, в основной пазухе определяется утолщение слизистой оболочки.

Диагноз

- Гранулематоз с полиангиитом ассоциированный с АНЦА (анти ИР-3), с поражением:
верхних дыхательных путей (двусторонний гайморит),
легких (инфильтраты, узлы с распадом),
почек (нефрит),
периферической нервной системы (полиневрит).
- Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. Стероидный сахарный диабет, декомпенсация.
Артериальная гипертензия II ст., риск ССО IV.

С чем столкнулись в процессе лечения

- Апрель 2018 г. - Лакунарный инфаркт головного мозга, синдром левой средней мозговой артерии.
- Апрель 2018 г. - Абсцесс левой ягодичной области. ХОГО левой ягодицы.
- Май 2018 г. - Антибиотик-ассоциированная диарея.
- Июнь 2018 г. - ИФТ слева, ТГВ слева, тромбоз ПБВ справа.
- Июнь 2018 г. - Инфекционный артрит левого коленного сустава.
- Август 2018 г. «+» диаскинтест. Латентная туберкулезная инфекция – изониазид в течение 12 недель

... ИСХОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

- Диаскинтест «-»
- КТ ОГК – положительная динамика в виде умеренного уменьшения участка консолидации легочной ткани в S1 левого легкого.
- Клинический анализ крови: гемоглобин 121 г/л, лейкоциты 8,4 тыс., тромбоциты 397 тыс., СОЭ 13 мм/ч.
- Общий анализ мочи: белок 0,2 г/л, лейкоциты 10-14, эритроциты 1-2
- б/х креатинин 88 мкмоль/л, мочевины 6,6 ммоль/л, АЛТ, АСТ – норма, СРБ 20,2 мг/л, глюкоза 4,67 ммоль/л.
- Лечение: преднизолон 7,5 мг/сут., прегабалин, ксарелто, антиостеопоретическая терапия, гипотензивная терапия.

Февраль 2019г.

Пациентка Д., 63 года. Госпитализирована в 22 р/о для этапного лечения

■ **Жалобы:**

- пастозность и онемение н/к,
 - умеренные боли во всем теле при пальпации,
 - подкожные гематомы на коже верхних и нижних конечностей
- Проводимая терапия – с положительным эффектом – уменьшение геморрагических высыпаний и гиперемии кожи верхних конечностей.
- 11.02. - ухудшение состояния – повышение температуры до 38-39С, слабость, озноб. Позднее присоединился кашель с отделением вязкой слизистой мокроты. Дополнительно назначены парацетамол и левофлоксацин.

Настоящее состояние (13.02.19г.)

Состояние: ср.тяжести. Телосложение: гиперстеническое, рост 162см, вес 100кг, ИМТ=38. Кожные покровы: гиперемия и очаги депигментации на коже верхних конечностей. Периферические л/у: не увеличены. Костно-мышечная система: ограничение движений в коленных суставах. Периферических отеков нет. Т 37,5 С.

Органы дыхания: Дыхание через нос свободное. Гр.клетка в акте дыхания участвует равномерно, при пальпации б/болезненна. Аускультативно: жесткое дыхание над всей поверхностью легких. Единичные сухие и влажные хрипы в нижних отделах легких, преимущественно слева. ЧД 24 в мин.

ССС. Границы сердца расширены влево. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Шумов нет. АД 130/70 мм рт.ст, ЧСС 82 уд/мин.

Органы пищеварения. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, б/болезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный, регулярный.

Органы мочеиспускания. Мочеиспускание свободное, б/болезненное. Почки не пальпируются. С-м покалывания отрицательный.

Эндокринная система: щитовидная железа не увеличена.

Нервная система: в сознании, контактна, адекватна.

Менингеальных симптомов нет. Нарушения чувствительности верхних и нижних конечностей по типу «носок» и «перчаток»

Лабораторная диагностика

Клин. анализ крови - только несоответствующие норме параметры

Показатель	Результат	Норма	Ед. измерения
RBC	5,0	3,9 - 4,7	$10^6/ \text{мм}^3$
MCV	78,6	80-100	фл
MCH	25,9	27,0-31,0	пг
RDW	17,3	11,5-14,5	%
Лимфоциты	48	19-18	%
Лимфоциты	4,16	1,2-3	$10^9/\text{л}$

Б/х анализ крови - только несоответствующие норме параметры

Показатель	Результат	Норма	Ед. измерения
Общ.белок	61,7	66 - 88	г/л
Альб/глоб. индекс	2,1	1-2	Ед
мочевина	8,9	3,5-7,2	ммоль/л
креатинин	109	63-97	мкмоль/л
ХС	6,02	3,4-5,2	ммоль/л
Са общий	2,59	2,15-2,57	ммоль/л
СРБ	7,54	0-5	мг/л
Ig G	531,82	700-1500	мг/дл

Клинический анализ мочи – нормальный

Суточный анализ мочи:

Показатель	Результат	Норма	Ед.измерения
Объем	1300	2000-3000	мл/сут.
Общ.белок в моче	0,33	0-0,15	г/л
Общ.белок в моче суточный	0,43	0,03-0,15	г/сут.

Показатель	Результат
Ат к ПР-3 IgG	<0.6 отн.ед./мл (референсные значения - <20)

- ЭКГ: Синусовый ритм. ЧСС 80 уд/мин. Отклонение ЭОС влево. Гипертрофия миокарда левого желудочка.
- ЭхоКГ: Камеры сердца имеют нормальные размеры. Утолщены стенки миокарда левого желудочка. Уплотнены створки митрального, аортального клапанов. Кальциноз фиброзных колец. Диастолическая дисфункция левого желудочка 1 ст. Показатели локальной и глобальной систолической функции левого желудочка сердца в пределах нормы. Перикард – без патологии. Уплотнены стенки аорты.
- УЗИ ОБП и почек: УЗ-признаки умеренной гепатомегалии, диффузных неспецифических изменений печени и поджелудочной железы, состояние после холецистэктомии. Добавочная селезенка. Синусовая киста левой почки.

Гранулематоз Вегенера (теоретическая часть)



- Синоним: ANCA-ассоциированный гранулематозный васкулит

Определение

Гранулематоз Вегенера – это

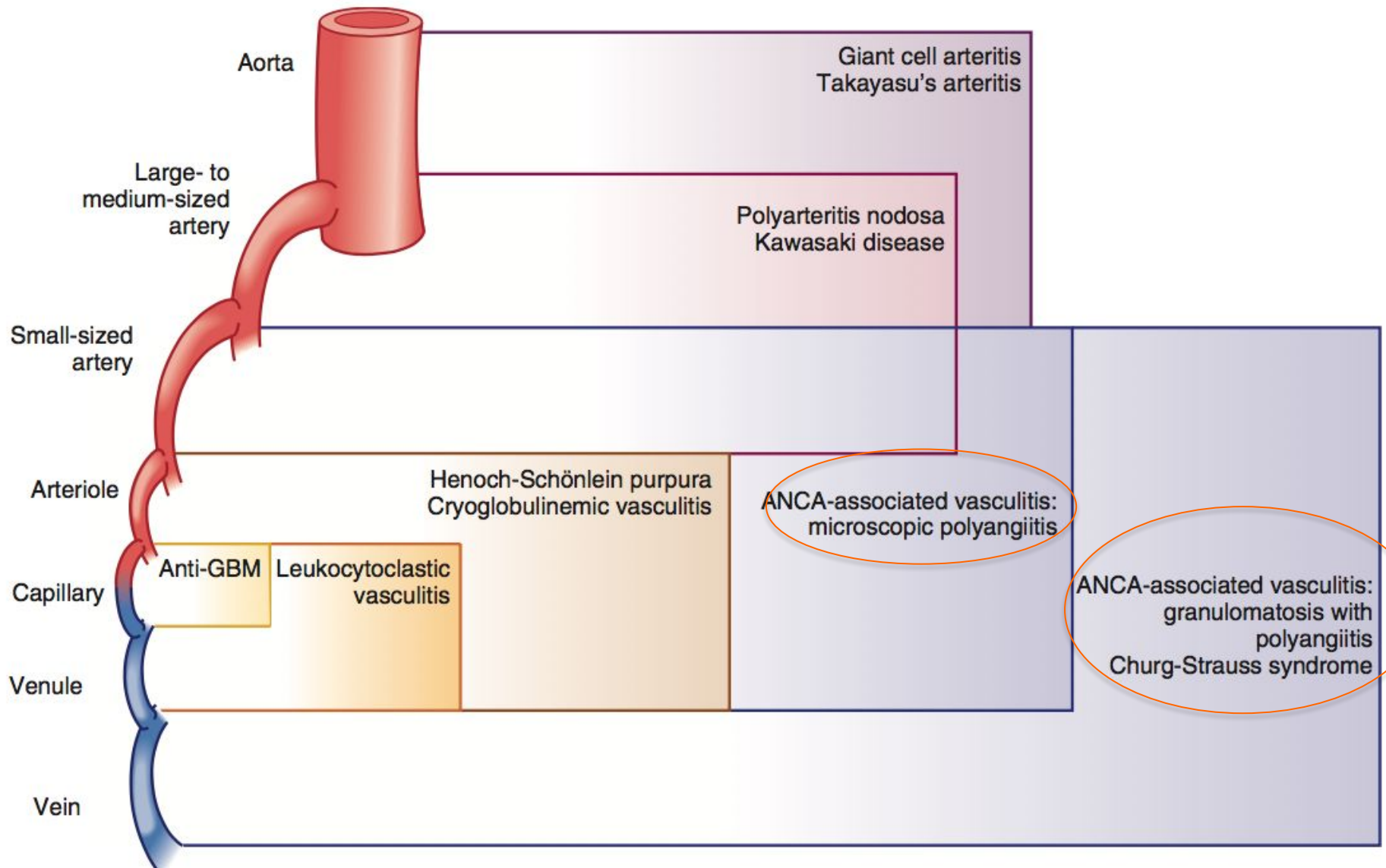
- гранулематозное воспаление, поражающее дыхательный тракт
- и некротизирующий васкулит мелких и средних сосудов (капилляров, венул, артериол и артерий)
- часто сопровождается некротизирующим гломерулонефритом

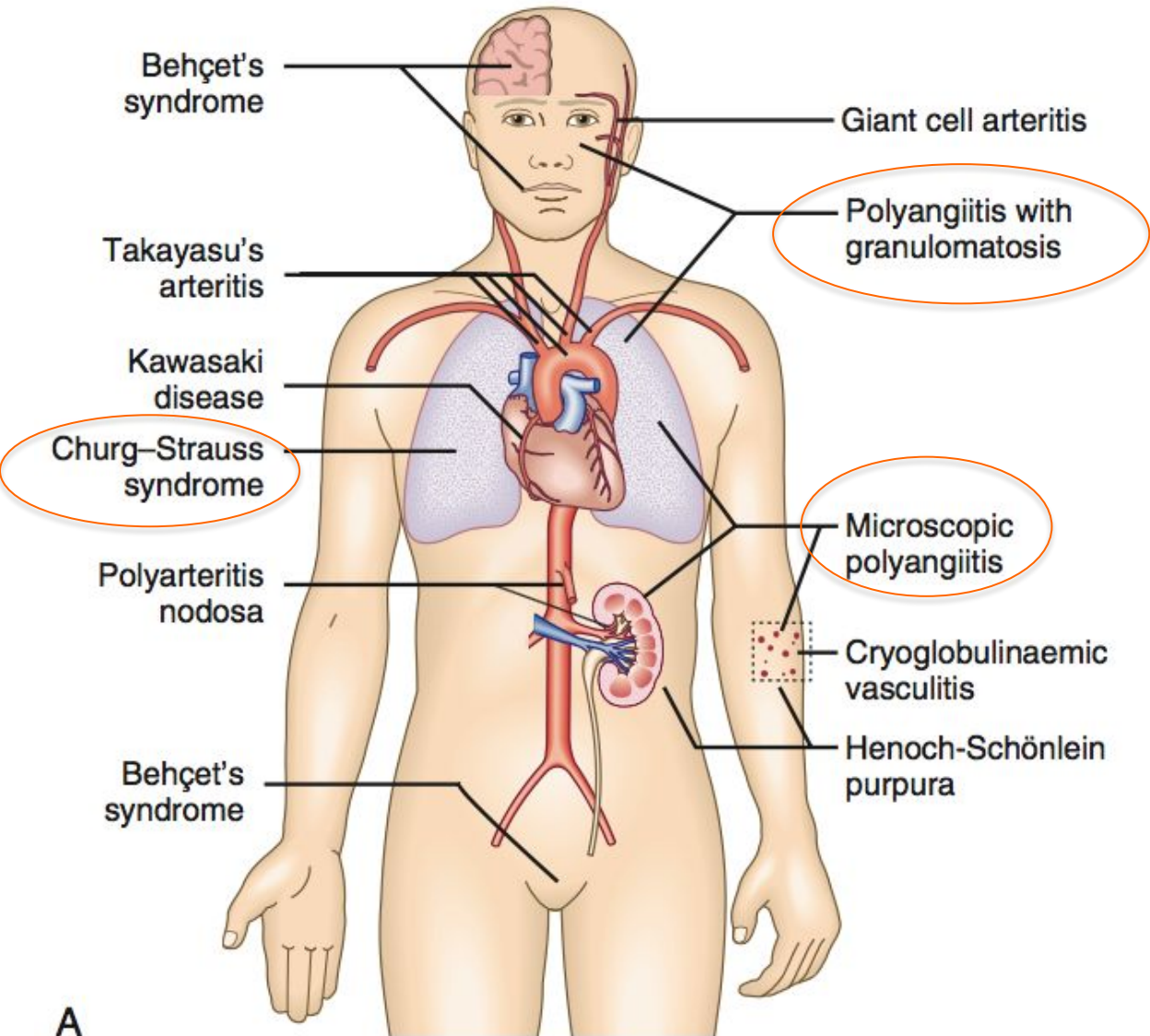
АНЦА-ассоциированные васкулиты

- Гранулематоз Вегенера
- Синдром Чарджа-Стросс
- Микроскопический полиангиит

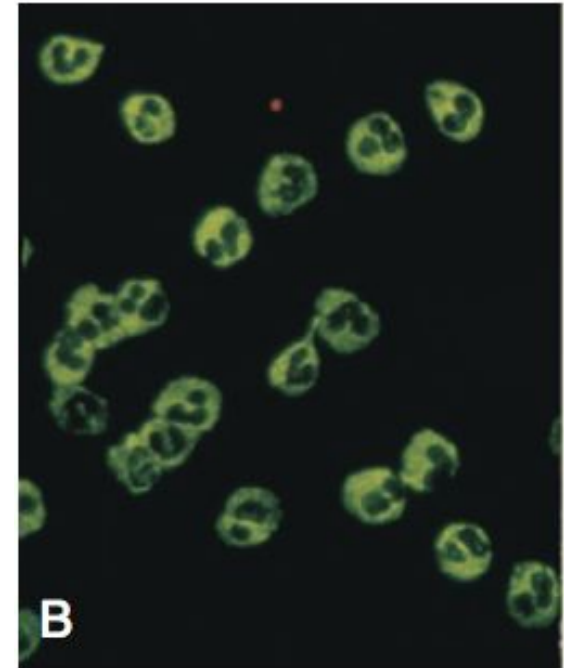
Ат к

- миелопероксидазе (МПО)
- протеиназе-3 (ПР-3)





A



ANCA

Поражение верхних дыхательных путей



Увеличенные верхнечелюстные синусы у пациента с носовым кровотечением и ГВ

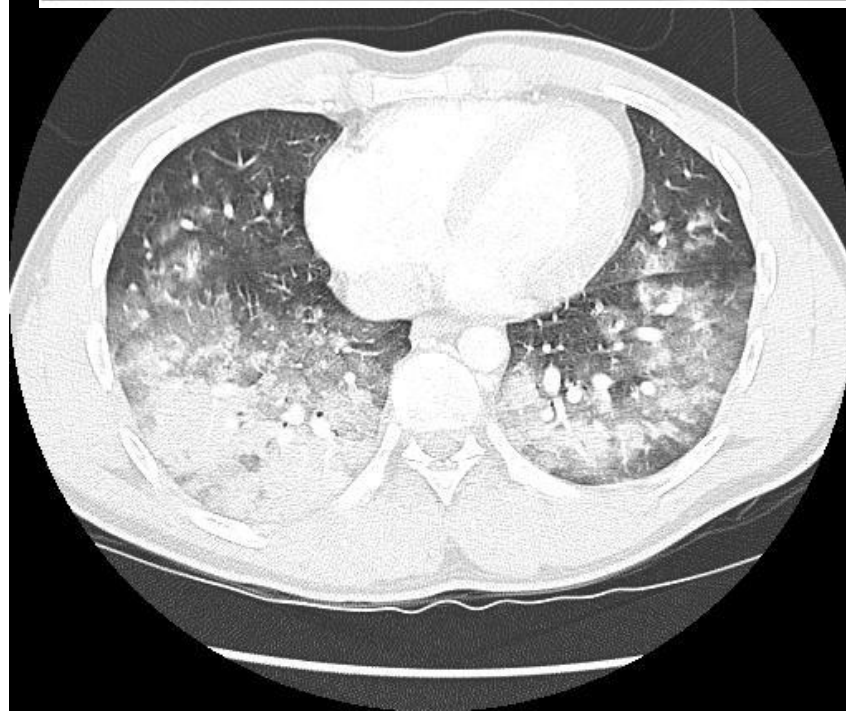


Эрозии и язвы носовой полости

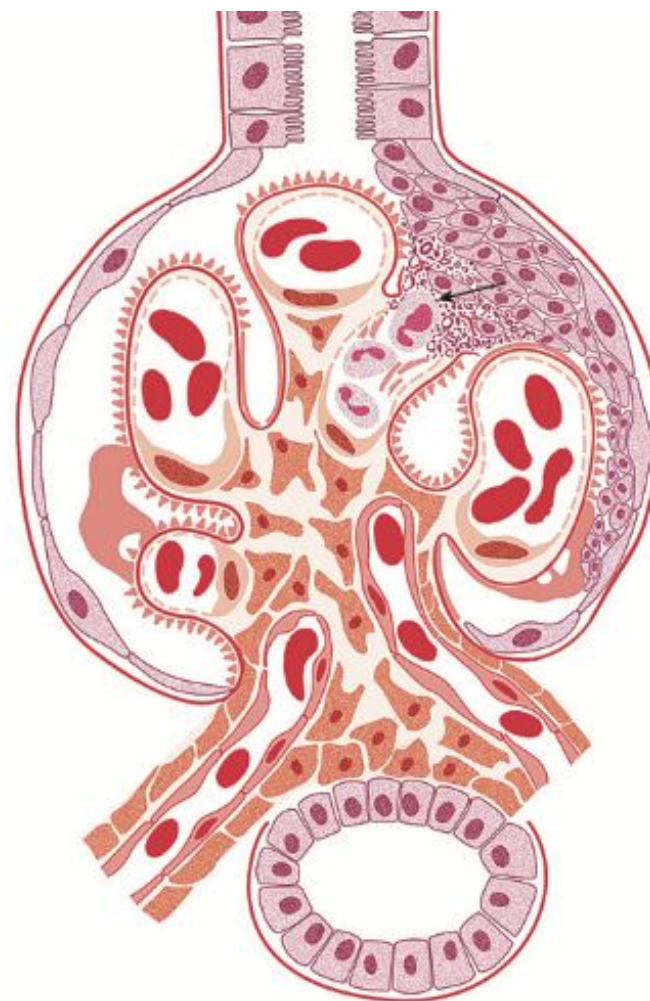
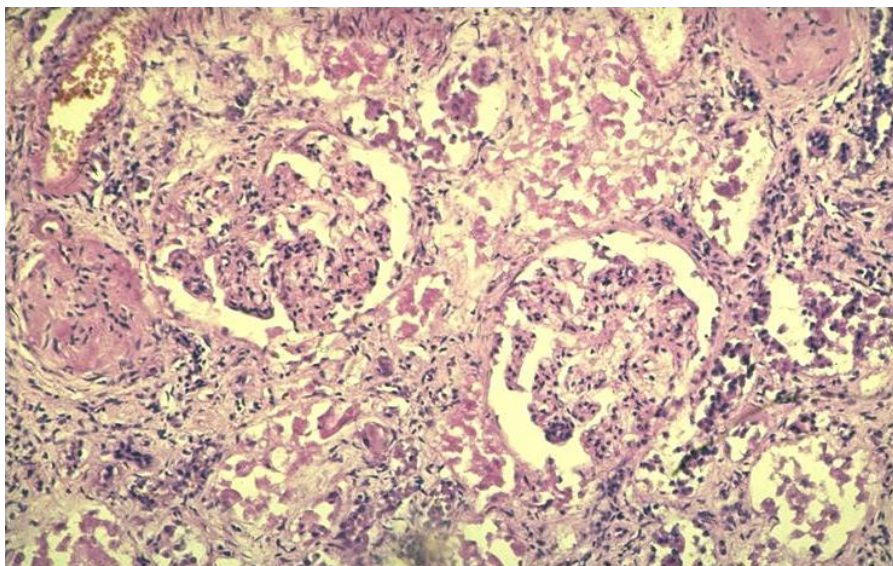


Седловидный нос – разрушение переносицы

Поражение легких



Поражение почек



Пауци-иммунный сегментарный
иммунный (малоиммунный)
гломерулонефрит

Поражение кожи



Классификационные критерии ГПА (Вегенера):

Нозология	Критерии	Характеристика
ГПА (Вегенера)	Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта, гнойные или кровянистые выделения из носа
	Изменения в легких при Rg исследовании	Узелки, инфильтраты или полости в легких
	Изменения анализов мочи	Гематурия (>5 эритроц. в п.зр.) или эритроцитарные цилиндры в осадке мочи
	Данные биопсии	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространствах
	Наличие 2 и > критериев позволяет поставить Ds с чувствительностью 88% и специфичностью 92%	

Клиническое значение обнаружения АНЦА

Наличие АНЦА позволяет поставить предварительный диагноз при соответствующей клинической картине

"+" иммунофлуоресцентный анализ, не подтвержденный ИФА на анти-PR-3 или анти-МПО Ат, имеет ограниченное значение

В большинстве случаев "золотой стандарт" диагностики – гистологическое исследование

Отрицательный анализ на АНЦА не исключает АНЦА-ассоциированный васкулит

Сохранение АНЦА при отсутствии клинических признаков активного заболевания не считается показанием для длительной терапии

Если у пациента при активном заболевании обнаруживают АНЦА, их отсутствие в дальнейшем свидетельствует (но не гарантировано) о снижении активности. Рецидивы у таких пациентов носят ограниченный характер

Появление АНЦА у пациента после клинической ремиссии, сопровождавшейся отсутствием АНЦА, - фактор риска рецидива. Тем не менее корреляция между появлением АНЦА и обострением слабая.

Лечение АНЦА-ассоциированных васкулитов никогда не должно основываться только на наличии и титрах АНЦА

Клинические признаки первичных васкулитов, ассоциированных с АНЦА

Признак	Гранулематоз Вегенера	Микроскопически й полиангиит	С-ром Чарджа-Стросс
наличие АНЦА	80-90%	70%	50%
Аг АНЦА	ПР-3>МПО	МПО>ПР-3	МПО>ПР-3
Основные гист. изменения	Лейкоцитокластический васкулит. Некротизирующее гранулематозное воспаление (иногда выявляемое в биоптатах почек и легких)	Лейкоцитокластический васкулит. Гранулематозное воспаление отсутствует	Эозинофильная инфильтрация тканей, васкулит, гранулемы
Ухо/горло/нос	Перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа, кондуктивная или нейросенсорная тугоухость, подсвязочный стеноз	Поражения отсутствуют или легкие	Полипы носа, аллергический ринит, кондуктивная тугоухость
Глаза	Орбитальная псевдоопухоль, склерит (риск перфорирующей склеромаляции), эписклерит, увеит	В некоторых случаях эписклерит, увеит	В некоторых случаях склерит, эписклерит, увеит
Легкие	Узелки, инфильтраты или полости, альвеолярное кровотечение	Альвеолярное кровотечение	Астма, летучие инфильтраты, альвеолярное кровотечение
Почки	Сегментарный некротизирующий гломерулонефрит, иногда гранулематозные изменения	Сегментарный некротизирующий гломерулонефрит	Сегментарный некротизирующий гломерулонефрит

Клинические признаки первичных васкулитов, ассоциированных с АНЦА (продолжение)

Признак	Гранулематоз Вегенера	Микроскопический полиангиит	С-ром Чарджа-Стросс
Сердце	Иногда поражения клапанов	Патология возникает редко	СН
ПНС	Невропатия, обусловленная васкулитом (10%)	Невропатия, обусловленная васкулитом (58%)	Невропатия, обусловленная васкулитом (78%)
Эозинофилия	Иногда легкая эозинофилия	Нет	Всегда

Дифференциальная диагностика васкулитов, ассоциированных с АНЦА

Другой АНЦА-ассоциированный васкулит: ГВ, СЧС, МПА, АНЦА-ассоциированный васкулит, индуцированный препаратами, или почечный васкулит

Другой системный васкулит: УП, пурпура Шенлейна-Геноха, криоглобулинемия, образование Ат к баз. мембр. клубочков

Системные воспалительные заболевания, ассоциированные с аутоиммунными нарушениями: СКВ, саркоидоз, воспалительные заболевания кишечника, рецидивирующий полихондрит

Инфекции: эндокардит, сепсис, глубокие грибковые инфекции, микобактериозы (вызванные *M.tuberculosis* и *M.avium-intracellulare*), актиномикоз, сифилис

Злокачественные новообразования: лимфоматозный гранулематоз, лимфома, болезнь Каstellмана, опухоли легких

Гиперэозинофильные заболевания: аллергический бронхопульмональный аспергиллез, хр. эозинофильная пневмония, эозинофильный гастроэнтерит, эозинофильный фасциит, гиперэозинофильный синдром, эозинофильный лейкоз

Прочее: идиопатическое легочное альвеолярное кровотечение, прием запрещенных наркотиков (кокаин интраназально, курение крэка)



Спасибо за внимание!