

СЛУЧАЙ ОДНОМОМЕНТНОЙ МАНИФЕСТАЦИИ СИНДРОМА ШАРПА, ПЕРВИЧНОГО ГИПОТИРЕОЗА И САХАРНОГО ДИАБЕТА НА ФОНЕ БЕРЕМЕННОСТИ

Л.В. Журавлева¹, М.А. Олейник², Н.В. Ерахторина³, Е.В. Ефимова⁴

Введение

Синдром Шарпа – системное полисиндромное заболевание, сочетающее в себе отдельные проявления системной красной волчанки, дерматомиозита, склеродермии. Синдром Шарпа протекает с суставными, мышечными, кожными, висцеральными симптомами, синдромами Рейно и Шегрена. Заболевание встречается редко, в основном в возрасте старше 30 лет, страдают преимущественно женщины (от 9:1 до 16:1).

Больная У., 33 года, поступила в ревматологическое отделение областной клинической больницы (ОКБ) г. Харькова 25.11.2016 г. с жалобами на выраженные боли и слабость в мышцах верхних конечностей, плечевого пояса, мышцах спины, бедер, в плечевых, тазобедренных, коленных суставах, которые возникают при движениях, в связи с чем затруднено самообслуживание (подъем рук, ходьба по ступенькам, приседание и вставание со стула вызывают боли в мышцах и суставах), наличие не зудящих высыпаний на лице (брови, переносица, щеки), повышение температуры тела до 38°C снижается после приема нурофена; периодически кашель со слизистой мокротой, одышку и сердцебиение при ходьбе до 500 м, подъеме на 1 этаж, выраженную общую слабость и быструю утомляемость, снижение веса (четко указать не может) в связи с отсутствием аппетита, вздутие живота, отечность лица и голеней.

Анамнез заболевания

Считает себя больной в течение 1 месяца, когда без причины появились боли во всех отделах позвоночника и мышцах спины, консультирована невропатологом по месту жительства по поводу дископатии, от лечения воздержалась в связи с выявленной беременностью. Через несколько дней присоединились боли и слабость в мышцах бедер и коленных суставах с

ограничение объема движений в них (трудно было самостоятельно присесть и встать), появились боли и слабость в мышцах плечевого пояса и в плечевых суставах, усиливающиеся при поднятии рук, стала отмечать повышение температуры тела до 38°C, кашель со слизистой мокротой, одышку при ходьбе, появились не зудящие высыпания на лице, в связи с чем с 18/11/16 по 22/11/16 г. обследовалась в гинекологическом отделении ЦРБ по месту жительства. По поводу изменений в моче консультирована нефрологом и урологом ХНУЦ – рекомендована консультация ревматолога для исключения системной красной волчанки (СКВ). Для уточнения диагноза направлена в ОКБ. Госпитализирована в ревматологическое отделение ОКБ для обследования и лечения.

Анамнез жизни

Туберкулез, болезнь Боткина, сахарный диабет, венерические заболевания, ОИМ, ОНМК отрицает. Не курит, алкоголем не злоупотребляет. Аллергических реакций не было. Наследственность по эндокринной патологии не отягощена.

Данные осмотра и физикального обследования

Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Положение ограничено активное – передвигается самостоятельно, но с большим трудом из-за болей в мышцах бедер, болей в тазобедренных и коленных суставах (положительный симптом «ступеньки»), пациентка с трудом поднимает руки (симптом «рубашки»). Пальпация мышц плечевого пояса, спины, предплечий, бедер резко болезненная. Нормостеничного телосложения, рост 165см, вес 65 кг, ИМТ 22,4 кг/м². Одутловатость лица. Пастозность голеней. Кожные покровы – яркая гиперемия кожи в области бровей, на коже в области переносицы и щек высыпания с папулезными элементами. Выраженное «Livelo reticularis» в области предплечий, бедер. Синюшность и гипотермия кистей. Щитовидная железа не пальпируется. Молочные железы мягкие. Пальпируются мелкие подвижные безболезненные подмышечные лимфузлы. Визуально суставы верхних и нижних конечностей не изменены, пальпация суставов кистей,

лучезапястных, коленных суставов чувствительна, объем движений во всех суставах полный. В лёгких: перкуторно - над всей поверхностью ясный легочной звук, аускультативно - везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются, ЧДД – 18 в 1 минуту. Сердце: границы относительной сердечной тупости: правая - IV м/р по правому краю грудины; верхняя - III м/р по левому краю грудины; левая - V м/р на 1.0 см кнутри от левой среднеключичной линии. При аускультации сердца: тоны приглушены, деятельность ритмичная, систолический шум на всех аускультативных точках, акцент II тона на сосудах не выражен. АД d/s 110/70 мм рт.ст. PS 88 в мин., удовлетворительных качеств, ритмичный. Язык влажный, чистый. Живот несколько вздут, мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги, селезёнку пальпировать не удалось. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме.

Данные лабораторных и инструментальных исследований

Клинический анализ крови при поступлении: гемоглобин - 96 г/л; эритроциты - $3,2 \times 10^{12}$ /л; ЦП - 0,96; СОЭ 43 мм/час; лейкоциты - $5,7 \times 10^9$ /л; палочкоядерные - 3 %; сегментоядерные - 68 %; эозинофилы - изредка, лимфоциты - 14 %; моноциты - 14 %.

Клинический анализ крови при выписке: гемоглобин - 67 г/л; эритроциты - $2,2 \times 10^{12}$ /л; ЦП 0,96; СОЭ - 14 мм/час; лейкоциты - $7,9 \times 10^9$ /л; палочкоядерные - 4 %; сегментоядерные - 83 %; эозинофилы - изредка, лимфоциты - 8 %; моноциты - 3%, тромбоциты – 179×10^9 .

LE-клетки найдены в умеренном количестве.

Общий белок 50,5 г/л; АлТ 296,6 ед/л; АсТ 800,6 ед/л; КФК 2648 ед/л, Билирубин общий 14,9 мкмоль/л; прямой 6,4 мкмоль/л; непрямой 8,5 мкмоль/л; Тимолова проба 5,0 ед.; Калий 4,6 ммоль/л; Натрий 141,7 ммоль/л; Хлор 99,0 ммоль/л; Креатинин 119,4 мкмоль/л; Мочевина 9,8 ммоль/л; Глюкоза 4,9 ммоль/л МНО 0,84

Мочевая кислота 509 ммоль/л

Серомукоиды 700ед., СРБ 24ме/мл, РФ 12МЕ/мл

Проба Реберга - объем мочи 100мл, креатинин крови 0,1073ммоль/л, креатинин мочи 5.3ммоль/л, клубочковая фильтрация 41 мл/мин, минутный диурез 0,83

Клинический анализ мочи: цвет - желтый; прозрачность - умеренная; уд. вес 1,008; реакция - щелочная; белок – 1,5 г/л; глюкоза - не найдена; эритроциты – неизм. ½ п/зр; лейкоц. 2-3 экз. в п/зр; гиалиновые цилиндры 3-5 п/зр, эпителий переходный - кое-где; соли - оксалаты много

Суточная протеинурия 2,25 г/л

АТ к нативной ДНК 356ед/мл, АТ к денатурированной ДНК 85,5ед/мл, антиядерные АТ 2,95 ед/мл.

Гликемический профиль: 7,6-12,1-9,8-11,1-10,2ммоль/л

Гликемический профиль: 7,4-11,7-10,8-10,2-8,4ммоль/л

Гликозилированный гемоглобин 7,6%

Гормональное обследование щитовидной железы: ТТГ 14,2 мкМЕ/мл (N: 0,27-4,2),

Рентгенография ОГК: без очаговых и инфильтративных изменений. Диафрагма подвижна. В синусах с обеих сторон (больше слева) свободная жидкость. Сердце расширено в поперечнике влево, дуги по левому контуру сглажены

УЗИ сердца, органов грудной полости - минимальный гидроперикард (8мм), пролабирование митрального клапана 1 ст., митральная регургитация 0-1 ст. двусторонний гидроторакс, гепатомегалия, гемангиомы печени.

ЭКГ: Ритм синусовый, диффузные метаболические нарушения.

ФВД вентиляционные нарушения по смешанному типу.

В ходе обследования больной был выставлен диагноз:

синдром Шарпа (смешанное заболевание соединительной ткани), острое течение, а/ф, акт. 3 ст.

- полимиозит с поражением мышц верхних и нижних конечностей ФН 2 ст.;

- с поражением кожи лица;
- с поражением суставов: полиартралгии;
- с поражением сосудов: синдром Рейно верхних и нижних конечностей, «Livelo reticularis» в области предплечий, бедер.

- с поражением серозных оболочек: полисерозит (гидроперикард, двусторонний гидроторакс);

- с поражением почек: ХБП 2 ст.: нефрит с нефротическим синдромом. Симптоматическая артериальная гипертензия СН 1 ст.

- с поражением ретикулоэндотелиальной системы: аутоиммунный гепатит с синдромом холестаза и цитолиза, периферическая лимфаденопатия

- с поражением нервной системы: полинейропатия.

- с поражением слизистых оболочек: афтозный стоматит, афтозный фарингит

- гематологический синдром: анемия, лейкопения

Первичный гипотиреоз впервые выявленный.

Гестационный сахарный диабет.

Больной было назначено следующее лечение: соблюдение гипогликемической диеты, контроль сахара крови, плаквенил 200 мг в день, медрол 48 мг в день (32 мг утром после еды + 16 мг вечерний прием) под контролем клинико-лабораторной активности процесса, верошпирон 50 мг утром, бисопролол 5 мг в день под контролем АД, ЧСС, берлиприл 5 мг в день под контролем АД, кальцеин-сильвер 1т.*2 раза в день (контроль кальция и фосфора крови), альфа-Д3-Тева 0,5мкг в день, трифас 20мг 1 раз в 7 дней, леспенефрил 10 кап.*3 раза в день (3 недели), L-тироксин 50 мкг утром до еды, контроль ТТГ через 6 недель.

Комментарии

У больной, на фоне беременности развилось смешанное заболевание соединительной ткани, с вовлечением щитовидной железы и развитием гестационного сахарного диабета. К сожалению, сохранить беременность не

удалось в связи с нарастающей почечной недостаточностью и необходимостью назначения адекватной терапии.

Резюме

Таким образом, имеющий место клинический случай наблюдения за пациенткой с синдромом Шарпа характеризовался полиморфизмом клинических проявлений, обусловленных полимиозитом, поражением кожи лица, суставов, сосудов, вовлечением серозных оболочек, почек, развитием симптоматической артериальной гипертензии, поражением ретикулоэндотелиальной, нервной системы, слизистых оболочек, развитием гематологического синдрома, а так же вовлечением эндокринной системы в виде первичного гипотиреоза и одновременным развитием гестационного сахарного диабета. Редкость данной патологии в практике терапевта, семейного врача, кардиолога, гастроэнтеролога, эндокринолога могут вызвать затруднения в постановке диагноза. Целью данной публикации явилось стремление повысить информированность врачей о системном заболевании соединительной ткани, протекающего под различными клиническими масками.