

# Клинический случай №1

Отдел дифференциальной диагностики  
туберкулеза легких  
и экстракорпоральных методов лечения

- 54-летняя жительница г. Иркутска госпитализирована в 4 терапевтическое отделение ФГБНУ «ЦНИИТ» 22.01.2018 г.
- Жалобы на одышку при физической нагрузке, редкий непродуктивный кашель, слабость, покраснение лица, шеи, боли в тазобедренном суставе.

# Анамнез:

- Бронхиальная астма с раннего детского возраста, с 15 лет в ремиссии.
- Весной 2014 г. появились приступы затрудненного дыхания, приступообразный непродуктивный кашель, расцененные, как проявление бронхиальной астмы. Начата ингаляционная терапия серетидом 50/250 мкг по 2 дозы 2 раза в день, без эффекта.
- В июне 2014 г. на КТ ОГК выявили выраженные фиброзные изменения, преимущественно в базальных отделах легких.
- От предложенной биопсии легкого пациентка отказалась.
- Установлен диагноз саркоидоза, лечение не проводилось.
- Ревматолог не нашел признаков системного заболевания соединительной ткани (АЦЦП и РФ не повышены).
- В 2015 г. выявлен аутоиммунный тиреоидит; гипотиреоз.



КТ ОГК июнь 2014 г.  
распространенные ретикулярные  
изменения, тракционные  
бронхоэктазы. Изменения  
преобладают в кортико-базальных  
отделах легких.

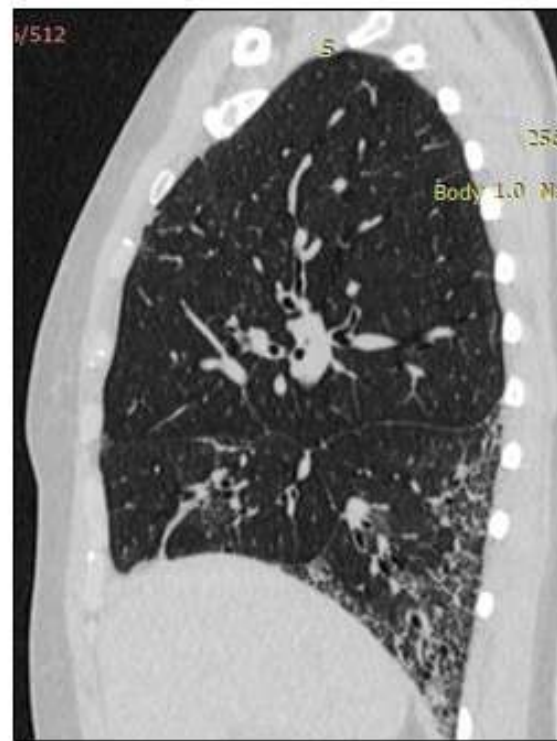
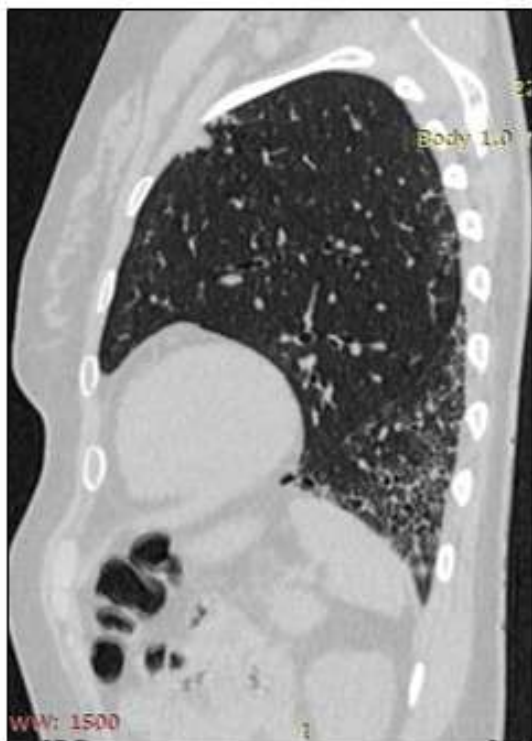
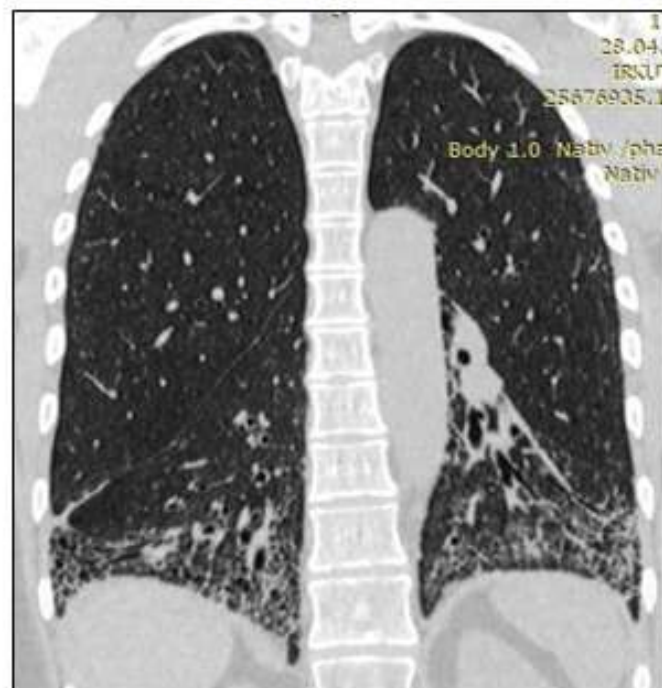
# Анамнез

- С июня 2017 г. постепенно нарастала одышка, появилась выраженная слабость, пациентка похудела на 12 кг. К врачам не обращалась.
- В августе 2017 г. изменения в легких на КТ ОГК сохранялись без существенной динамики по сравнению с КТ ОГК от 2014-2016 гг..

2016 г.



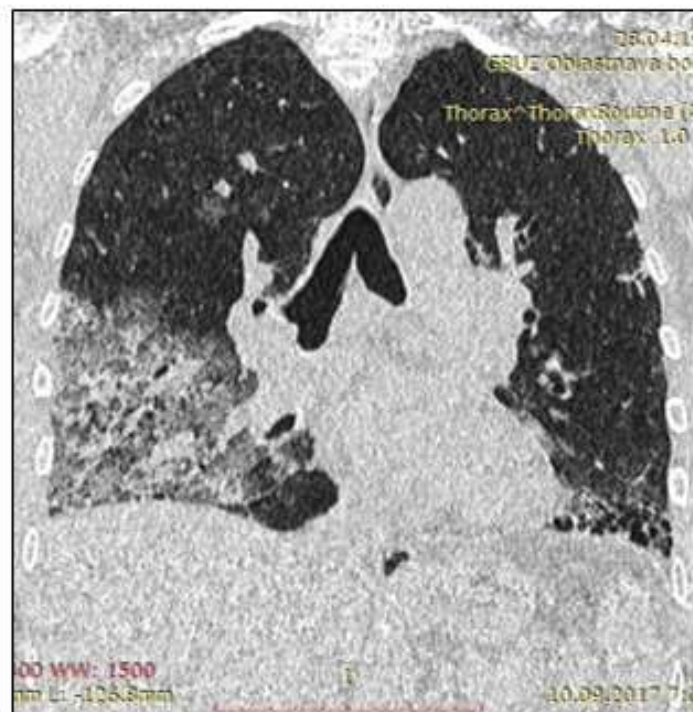
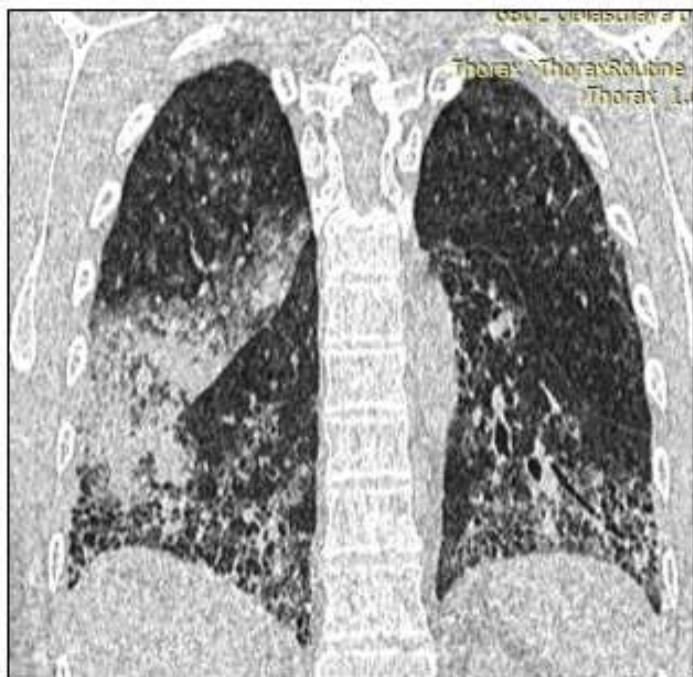
Август 2017 г.



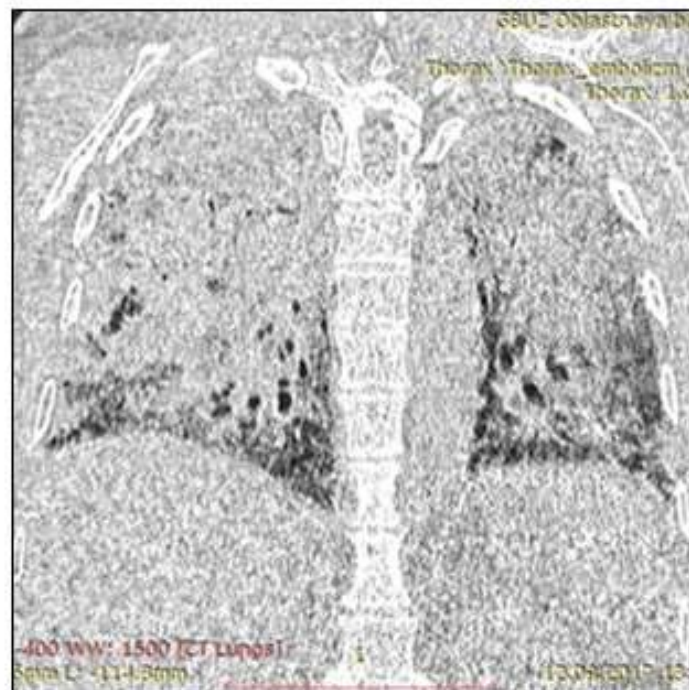
# Анамнез

- В конце августа 2017 г. появилось кровохарканье.
- При обзорной бронхоскопии источник кровотечения не выявлен. Принимала дицинон с незначительным эффектом.
- В начале сентября 2017 г. появилась лихорадка до 39°С, значительно усилились одышка и кашель, увеличилось количество алой крови в мокроте.
- 10 сентября 2017 г. пациентка была госпитализирована в ОКБ г. Иркутска с легочным кровотечением. При бронхоскопии, отмечалось поступление алой крови из всех сегментарных бронхов в правого легкого и незначительное - из нижних сегментов левого легкого.
- 11 сентября 2017 г. пациентке была выполнена бронхиальная ангиография и эмболизация бронхиальных артерий.
- 12 сентября 2017 г. повторно развилось легочное кровотечение, в связи с нарастающей дыхательной недостаточностью, больная была переведена на ИВЛ.

10.09.2017 г.



12.09.2017 г.





# Обследование в ОКБ г. Иркутска

- В анализах крови - лейкоцитоз до  $15,1 \times 10^9/\text{л}$ , снижение гемоглобина до 80 г/л, низкий уровень прокальцитонина (0,05 нг/мл), фибриноген 268 г/л, IgE 467,9 МЕ/мл, D-димер - 10,1-16,3 мг/л (норма 0-0,5 мг/л).
- ЭхоКГ - расширение полостей правых отделов, повышение давление в легочной артерии 3 степени.
- МСКТ-ангиография – данных за ТЭЛА не получено. При триплексном сканировании вены нижних конечностей проходимы

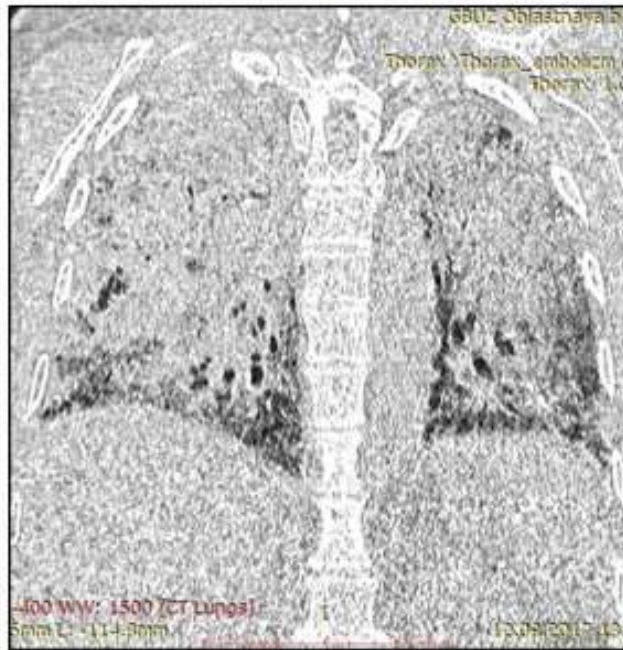
## **Был заподозрен системный васкулит**

- АНЦА и антитела к фосфолипидам отрицательны, антитела к базальной мембране клубочек почек 0,9 ЕД/мл (норма до 19,9 ЕД/мл), антитела к 2-спиральной ДНК, антиядерные антитела в норме;
- Выявлено повышение волчаночного антикоагулянта LA-1 до 93,2 с (норма 46,1 с) и антикоагулянта LA-2 до 49,9 с (норма 38,3 с).
- Биопсия слизистой полости носа – респираторный эпителий с фокусами мелкоклеточной метаплазии, с картиной хронического неспецифического воспаления, минимальной степени активности с умеренной лимфоидной инфильтрацией, достоверных данных за гранулематоз с полиангиитом нет
- В анализах мочи - эритроциты до 157 в п/зр, протеинурия до 1,0 г/л.

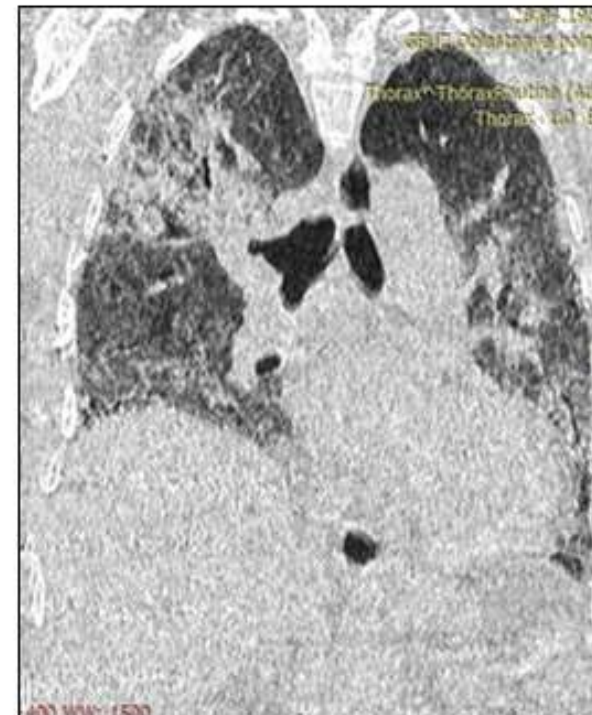
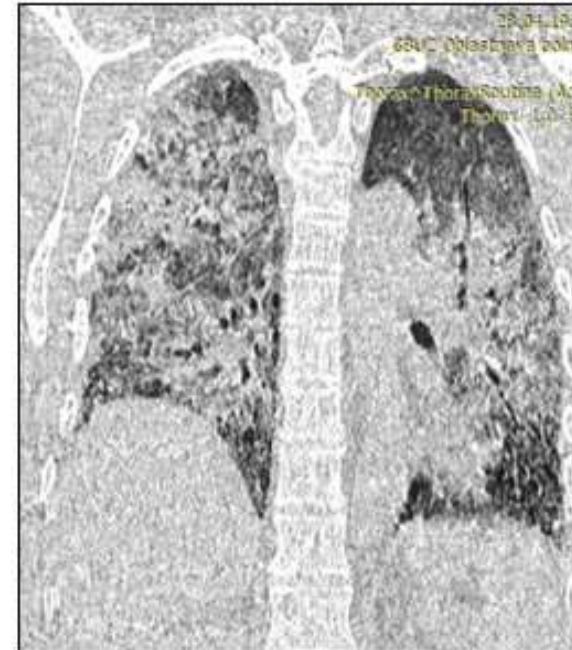
## Обследование в ОКБ г. Иркутска

- **Диагноз:** недифференцированный системный васкулит, возможно синдром Гудпасчера.
- **Лечение:** пульс-терапия метилпреднизолоном по 250 мг №3, циклофосфамидом - 600 мг, терапия метилпреднизолоном по 40-28 мг/день, антибактериальная терапия, санационные бронхоскопии.
- 10 октября 2017 г. пациентка была переведена на самостоятельное дыхание. На КТ ОГК отмечалось частичное рассасывание инфильтратов, сохранялся распространенный интерстициальный фиброз

12 сентября 2017 г.



25 сентября 2017 г.



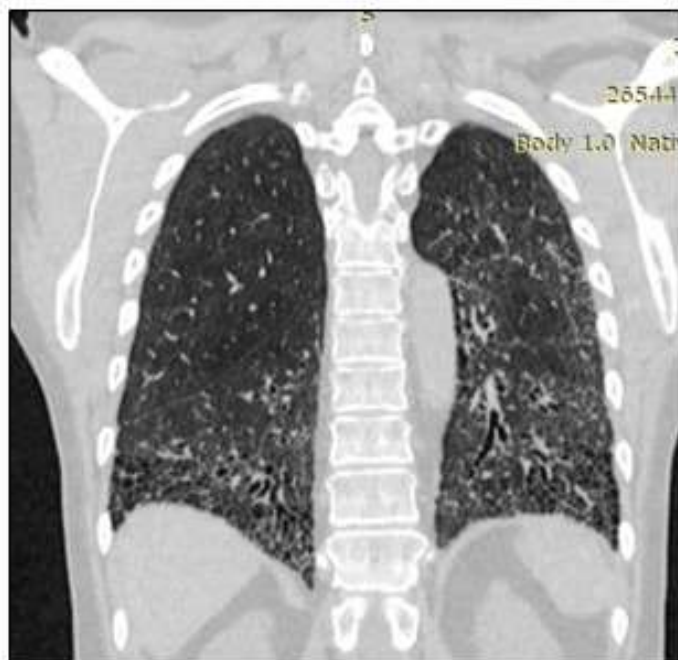
# Анамнез

- В ноябре 2017 г. пациентка консультирована ревматологом, исключена системная склеродермия (панель скрининга на склеродермию отрицательная), при повторном обследовании АНЦА в пределах вариантов нормы.
- В декабре 2017 г. общий анализ мочи, клинический анализ крови в пределах вариантов нормы.
- У пациентки сохраняется одышка при незначительной физической нагрузке, редкий непродуктивный кашель, слабость.
- В декабре 2017 г. на КТ ОГК отмечается рассасывание инфильтратов, по сравнению с КТ ОГК от августа 2017 г. выросли интерстициальный фиброз и «сотовая» трансформация, появились участки «матового стекла».

7 декабря 2017 г.



По сравнению с КТ ОГК от 2014-2016 г.  
отмечалось последовательное  
нарастание  
ретикулярных изменений,  
периферических тракционных  
бронхоэктазов, «сотового легкого».  
Появились распространенные участки  
«матового стекла».



# Обследование в ФГБНУ «ЦНИИТ»

- Жалобы на одышку при физической нагрузке, редкий непродуктивный кашель, слабость, покраснение лица, шеи, боли в тазобедренном суставе.
- ИМТ 20,6 кг/м<sup>2</sup>.
- Кожа и слизистые оболочки чистые, обычной влажности. Лицо, шея и грудь гиперемированы, симптом «кисета».
- В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах трескучие хрипы. ЧДД 22 в мин. SpO<sub>2</sub> 92-95% в покое.
- Клинический анализ крови – лейкоциты 12,8-15,3x10<sup>9</sup> /л
- Биохимический анализ крови в норме (креатинин 87-90 мкмоль/л).
- Анализ мочи в пределах вариантов нормы.
- ФВД: ФЖЕЛ 2,03 л (70,4%), ОФВ1 1,69 л (69,1%), DIco 32,8%
- Газы крови: PaO<sub>2</sub> 72 мм рт ст, Pa CO<sub>2</sub> 35,5 мм рт ст.

# Обследование в ФГБНУ «ЦНИИТ»

- УЗИ органов брюшной полости и почек: мелкие полипы желчного пузыря, диффузные изменения печени поджелудочной железы, микролиты в правой почке.
- Эхо-КГ: Полости не расширены. Незначительное утолщение стенки правого желудочка. Глобальная сократимость миокарда левого желудочка в норме. Аорта не расширена. Стенки уплотнены. Створки митрального клапана уплотнены. Диастолическая дисфункция по 1 типу. Среднее давление в легочной артерии в норме - 16,7 мм рт ст.

Учитывая отсутствие антител к базальной мембране клубочек почек, положительную динамику клинкорентгенологической картины в условиях проводимой противовоспалительной терапии, в том числе пульс-терапии метилпреднизолоном, отсутствие признаков прогрессирующей почечной недостаточности, синдром Гудпасчера был исключен.

Изменения в легочной ткани, выявленные на КТ ОГК, а также выраженный симптом «кисета», гиперемия кожи, позволили предположить у пациентки интерстициальную пневмонию с аутоиммунным компонентом

Пациентка была консультирована в ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой» проф. Ананьевой Л.П., рекомендовано повторить стандартные профили антител.

Рентгенологический архив был представлен на консультацию проф. Тюрину И.Е.



# Консультация проф. Тюрина И.Е.

31.01.2018 г.

У пациентки с 2014 г. отмечается нарастание ретикулярных изменений в легких с формированием периферических тракционных бронхоэктазов. Изменения преобладают в кортико-базальных отделах. В 2016 г. появились признаки формирования «сотового легкого» в базальных отделах. Данные изменения можно трактовать, как возможную обычную интерстициальную пневмонию. Учитывая длительное существование изменений, наличие в анамнезе аутоиммунного тиреоидита, неклассифицируемого заболевания соединительной ткани, у больной наиболее вероятен фиброзный вариант неспецифической интерстициальной пневмонии с аутоиммунными признаками. Развитие диффузной альвеолярной геморрагии осенью 2017 г. вероятно связано с присоединением внебольничной, а затем аспирационной пневмонии у пациентки с интерстициальным заболеванием легких, о чем свидетельствует последовательное рассасывание инфильтратов в легочной ткани. Изменения в легких не характерны для системного васкулита.

# Результаты иммунологического обследования

## АНА, IgG иммуноблот

Исследование	Результат	Единицы	Референсные значения	Комментарий
--------------	-----------	---------	----------------------	-------------

## Панель АТ при склеродермии, блот

Исследование	Результат	Единицы	Референсные значения	Комментарий
CENP A	отрицат.		отрицат.	
CENP B	отрицат.		отрицат.	
RP 11	отрицат.		отрицат.	
RP 155	отрицат.		отрицат.	
Fibrillarin	отрицат.		отрицат.	
NOR 90	+		отрицат.	
Sc178	отрицат.		отрицат.	
Th/To	отрицат.		отрицат.	
PM-Sc100	отрицат.		отрицат.	
PM-Scl 75	отрицат.		отрицат.	
Ku	отрицат.		отрицат.	
Jo-1	отрицат.		отрицат.	
SSA/Ro-52	отрицат.		отрицат.	
PDGFR	отрицат.		отрицат.	
Ro-52	отрицат.		отрицат.	
Sm	отрицат.		отрицат.	
RNP/Sm	отрицат.		отрицат.	
SS-A (60 kDa)	отрицат.		отрицат.	
SS-B	отрицат.		отрицат.	
PM-Scl	отрицат.		отрицат.	
PCNA	отрицат.		отрицат.	
CENT-B	отрицат.		отрицат.	
dsDNA	отрицат.		отрицат.	
Histones	отрицат.		отрицат.	
Nucleosomes	отрицат.		отрицат.	

NOR90 - антиген ядрышкового типа свечения антинуклеарного фактора, специфичного для склеродермии.

# Диагноз

Интерстициальная пневмония, ассоциированная с системной склеродермией. Системная склеродермия с поражением кожи, артралгии, интерстициальное поражение легких, позитивность по NOR90.

Аутоиммунный тиреоидит, гипотиреоз. ДН1.

Бронхиальная астма, легкая, ремиссия. Состояние после трахеостомии в 2017 г.

# Лечение

- Метилпреднизолон по 16 мг/день с постепенным снижением дозы до 8 мг/день;
- Микофенолата мофетил по 2 г/день.

Пациентка выписана под наблюдение пульмонолога и ревматолога. Рекомендована повторная консультация в ФГБНУ «ЦНИИИТ».