

Клинический случай. Системная красная волчанка

Case report. Systemic lupus erythematosus

Иванова Арина Александровна, Мажаева Анна Сергеевна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Системная красная волчанка (СКВ) — хроническое аутоиммунное заболевание неясной этиологии, проявляющееся гиперпродукцией органоспецифических аутоантител к большому количеству ядерных антигенов и развитием тяжелой воспалительной реакции в различных тканях и органах. Болезнь имеет разные варианты клинических симптомов и течений, чем вызывает трудности диагностики. У мальчиков данное заболевание встречается в 3–4,5 раза реже, чем у девочек, и характеризуется более неблагоприятным течением и высоким риском осложнений, таких как антифосфолипидный синдром (АФС), тромбоцитопения и др.

Цель. Продемонстрировать на конкретном клиническом примере трудность своевременной диагностики СКВ, которая зачастую может дебютировать атипично. Необходима обширная дифференциальная диагностика, в том числе с коагулопатиями.

Клинический случай. Пациент Д., 16 лет. Наблюдался у гематолога по поводу витамин-К-зависимой коагулопатии. С лета 2019 г. появились жалобы на нарастающую мышечную слабость, похудание. Лабораторные данные: лейкопения, анемия, тромбоцитопения, лимфопения. В июле 2019 г. находился в отделении гематологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (МДГКБ) с переводом в ревматологическое отделение для дообследования. Гематологические нарушения сохранялись, выявлена гипокоагуляция с развитием ингибиторов к факторам свертывания VII, IX, II, обнаружилась высокая иммунологическая активность (положительные антинуклеарные факторы, антитела к ДНК, Sm-антиген). Установлен диагноз: «СКВ, подострое течение, умеренная активность. Вторичный АФС. Вторичная гипокоагулопатия смешанного типа». Назначена патогенетическая терапия — глюкокортикостероиды (ГКС) в сочетании с гидроксихлорохином.

В декабре 2019 г. выявлен тромбоз артерий 5-го пальца правой кисти. После назначения антикоагулянтной терапии устранены нарушения микроциркуляции.

Повторно обследовался в МДГКБ в декабре 2022 г. По лабораторным данным воспалительной активности не выявлено. МРТ головного мозга: очаги глиоза в белом веществе обеих гемисфер на фоне перивентрикулярного лейкоареоза. По ЭхоКГ выявлен тромбоз аортального клапана (эндокардит Либмана – Сакса), аортальная недостаточность 2-й ст. Артериальная гипертензия. Продолжена терапия ГКС, гидроксихлорохином и низкомолекулярным гепарином, добавлены иммунодепрессант и эналаприл. На фоне лечения отмечалась положительная динамика по недостаточности аортального клапана и размерам полости левого желудочка.

Обсуждение. В круг дифференцируемых состояний включены гемобластоз, лимфопролиферативные заболевания, новообразования различной этиологии, системные васкулиты. Выявленная значительная гипокоагуляция при отсутствии данных за гемобластоз, лейкоз, новообразования, как правило, является вторичным нарушением и свидетельствует об аутоиммунном заболевании. В дальнейшем обнаружение эндокардита Либмана – Сакса подтверждает данный диагноз.

Заключение. Несвоевременная диагностика СКВ и, соответственно, отсутствие адекватного лечения приводят к развитию различных осложнений, таких как тромбозы, эндокардит Либмана – Сакса, который может вызвать значимую клапанную обструкцию или регургитацию. При тяжелом течении заболевания требуется назначение ГКС и иммунодепрессантов, а при отсутствии эффекта — ритуксимаба.