

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

ТРОМБОЗ СТОЛА ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

Т.И. Злобина, Н.А. Якобсон, А.Н. Калягин, Н.В. Осипок, Г.В. Тупицына
Иркутский государственный медицинский университет, МУЗ Клиническая больница № 1,
Городской ревматологический центр, Иркутск

Антифосфолипидный синдром (АФС) представляет собой клинко-лабораторный сим-птомокомплекс, связанный с синтезом антифосфолипидных антител (аФЛ) и включающий венозные и/или артериальные тромбозы, акушерскую патологию (прежде всего привычное невынашивание беременности), тромбоцитопению. Основу синдрома составляет васкулопатия, связанная с невоспалительным и/или тромботическим поражением сосудов и заканчивающаяся их окклюзией [1].

Первое клиническое описание АФС приведено Е.А. Johansson в 1977 г. под названием "периферический сосудистый синдром, перекрещивающийся с системной красной волчанкой (СКВ)". Тогда же было обращено внимание на наличие в кровотоке пациентов антикоагулянта, а также на ложноположительную реакцию Вассермана. В 1983 г. подробное описание заболевания дал G.R.V. Hughes, а чуть позже E.N. Harris. В 1993 г. окончательно укоренился термин АФС, хотя в 1994 г. на VI Международном симпозиуме по антикардиолипину было предложено альтернативное название - синдром Hughes [1, 2].

По современным представлениям АФС связан с синтезом аФЛ, среди которых наиболее важны волчаночный антикоагулянт (ВА) и антитела к кардиолипину (аКЛ). аФЛ - это гетерогенная популяция антител с широким спектром антигенных детерминант [1]. В зависимости от наличия ассоциации АФС с другими заболеваниями, он подразделяется на первичный (в отсутствие какого-либо ведущего заболевания - ПАФС) и вторичный. Наиболее часто вторичный АФС связан с СКВ. Стоит подчеркнуть, что первые наблюдения синдрома были сделаны именно у больных с СКВ.

Клинические проявления синдрома многообразны и зависят прежде всего от локализации тромбоза. Для установления диагноза АФС необходимо обнаружение в крови аФЛ в сочетании с одним клиническим критерием: 1. хотя бы один эпизод артериального и/или венозного тромбоза при ангиографическом, доплерографическом или морфологическом подтверждении, 2. привычное невынашивание беременности [5].

К числу достаточно редких проявлений АФС относится поражение сосудов лёгких, которое может проявляться лёгочной гипертензией (ЛГ), обусловленной рецидивирующими тромбозами (ТЭЛА) или органическим тромбозом сосудов [1]. Имеются описания нескольких больных с ПАФС, у которых поражение лёгких характеризовалось альвеолярными геморрагиями, лёгочным капилляритом и микроскопическим тромбозом, вплоть до развития клинически синдрома "шокового лёгкого" [4].

Приводим собственное клиническое наблюдение больной с тромбозом ствола лёгочной артерии (ЛА) in situ на фоне вторичного АФС при СКВ.

Больная Ш. из г. Усолье-Сибирское Иркутской области, заболела в 1997г. в возрасте 46 лет. В течение этого года неоднократно лечилась по месту жительства по поводу "пневмонии" и экссудативного плеврита. Туберкулез легких исключен. Беспокоили кашель, общее недомогание.

В течение последующих 3-х лет (1998-2000 гг.) неоднократно наблюдалось кровохарканье, появлялись лимфатический отек нижних конечностей и длительно незаживающие язвы голеней. Лабораторные данные в те годы: СОЭ 34-56-63 мм/ч, умеренная анемия (Hb 105 г/л, Эр $3,6 \times 10^{12}/л$), тромбоцитопения до $30 \times 10^9/л$, лейкопения до $2,0-3,0 \times 10^9/л$, лимфопения до 4%. На ЭхоКГ определялось небольшое количество жидкости в перикарде.

В 2001 г. больная проходила обследование в торакальном отделении и отделении хирургии сосудов Иркутской областной клинической больницы №1. Перфузионная у-сцинтиграфия легких выявила нарушение лёгочной перфузии в нижних отделах лёгких. При КТ легких обращено внимание на увеличение диаметра правой ЛА (рис. 1-5 на цветной вклейке), по диафрагмальной поверхности - утолщение плевры и плевральная спайка. Дуплекс-сонография: подвздошно-бедренно-подколенно-берцовые венозные сегменты проходимы с неровностью контуров, шелевидными пространствами, патологическим сбросом с обеих сторон, несостоятельность клапанов большой подкожной вены и перфорантов. Выписана с диагнозом: рецидивирующий флеботромбоз глубоких вен нижних конечностей, осложнённый периферической ТЭЛА, постэмболическая ЛГ. Посттромбофлебитический синдром подвздошно-бедренно-подколенно-берцовых сегментов в стадии реканализации, хроническая венозная недостаточность II степени.

В феврале 2002 г. у больной возникла лихорадка до 39°, СОЭ до 60 мм/ч, появились артриты мелких суставов кистей. Консультирована в Иркутском ревматологическом центре и госпитализирована в ревматологическое отделение. При поступлении состояние средней тяжести, на животе, грудных железах, туловище livedo reticularis, лимфостаз на ногах, увеличение размеров печени, её край на 3 см ниже реберной дуги, синдром Рейно с цианозом пальцев кистей и стоп, Hb 65-87 г/л, эр. $2,5-3,7 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $150 \times 10^9/л$, СОЭ 55 мм/ч, LE-клетки в большом количестве, IgM аКЛ 130,4 (N < 10 ед/л), ЦИК 192, РФ в реакции Ваалер-Роузе 1/160, в латекс-тесте > 383 МЕ. ЭхоКГ: клапанный аппарат интактен, признаки ЛГ (время ускорения кровотока в ЛА - 0,08 с), умеренная перегрузка правого желудочка (ПЖ) - 2,88 см. Спирография без патологии, при рентгеновском исследовании легких - слева плевродиафрагмальные спайки, пневмосклероз в нижних отделах, корни расширены, ветви ЛА резко "обрушаются", в области корней выраженная пульсация.

На основании имеющихся у больной признаков системного васкулита с АФС, гематологического, суставного синдромов, в дебюте заболевания пневмонита и серози-

та был поставлен диагноз СКВ, подострого течения, 3 ст. активности и начата синхронная программная интенсивная терапия метипредом и циклофосфаном на фоне применения антикоагулянтных и вазоактивных препаратов. Системная доза преднизолона - 50 мг/сут. Получен временный эффект, но амбулаторно больная снизила дозу преднизолон до 30 мг/сут. за 3 недели. Вскоре у нее развилось лёгочное кровотечение, быстро стала прогрессировать одышка, ЛГ и нарастать симптоматике легочного сердца (ЛС). На ЭхоКГ- ПЖ - 5,46 см, правое предсердие (ПП) - 3,85 см, относительная недостаточность трёхстворчатого клапана. При повторной госпитализации в ревматологическое отделение в августе 2002 г.: одышка в покое, меняющаяся с положением тела: в горизонтальном положении она уменьшалась, сидя резко возрастала; большой лимфатический отек нижних конечностей. Hb 78-84 г/л, тромбоциты 50-72 x 10⁹/л. Коагулограмма: гипокоагуляция по АПТВ, недостаток тромбоцитарного звена, нарушение фибринолиза, низкий уровень агрегации за счёт тромбоцитопении. Положительный ВА, увеличены уровни аФЛ классов IgM, IgG-аКЛ, антитела к ds-ДНК - сомнительны. По ЭхоКГ значительное увеличение размеров правых отделов сердца: ПЖ - 5,7, ПП - 5,0 см, высокая ЛГ (ВУЛА 0,064 с, давление в лёгочной артерии 105 мм рт.ст.). На повторной рентгенограмме легких резко увеличены обе главные ветви ЛА (рис. 2). При сканировании сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства - флеботромбоз подвздошно-бедренного сегмента справа.

Резкое увеличение обоих стволов ЛА на рентгенограм-

ме, быстрое прогрессирование ЛГ, развитие легочного сердца, дыхательной недостаточности, уменьшение одышки в горизонтальном положении при нарастании ее до чрезвычайной в положении сидя, - все это свидетельствовало о тромбозе ствола ЛА в области бифуркации, который и определял прогноз больной на данный момент. В связи с этим решался вопрос об оперативном лечении тромбоза, однако внезапно наступившая смерть (на 6 день пребывания больной в стационаре) при явлениях гипоксии и отека мозга не позволила реализовать это решение.

Патологоанатомический диагноз: СКВ - в лёгких пролиферативный васкулит мелких сосудов со значительным сужением просвета, альвеолит (рис. 3). Тромбоз ствола ЛА, продолженный в обе главные ветви, обтурация 80% просвета, выраженная пристеночная организация тромба (рис. 4). Спайки перикарда и диафрагмы с печенью. Тромбоз правой бедренной вены с организацией (рис. 5), трофические очаги пигментации голеней. Осложнения: ЛГ, гипертрофия миокарда (масса 450,0 г), ПЖ 0,8 см, дыхательная недостаточность, отек легких, отек головного мозга.

Непосредственная причина смерти: дыхательная недостаточность и отёк головного мозга.

Таким образом, у больной с СКВ имел место АФС, проявившийся флеботромбозом правой бедренной вены и тромбозом ствола ЛА.

Задачей настоящего описания явилось желание продемонстрировать сочетание флеботромбоза правой бедренной вены и массивного тромбоза ствола ЛА при вторичном АФС у больной СКВ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алекберова З.С., Насонов Е.Л., Решетняк Т.М., Раденска-Лоповок С.Г. Антифосфолипидный синдром: 15 лет изучения. Избранные лекции по клин. ревматологии. Под ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. М., Медицина, 2001, 132-147
2. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. Ярославль, Верхняя Волга, 1999, 540-573
3. Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний. Под общей ред. В.А. Насоновой, Е.Л. Насоновой. М., Литтерра, 2003, 234-245
4. Asherson R.A., Cervera R. Antiphospholipid antibodies and the lung. J. Rheumatol., 1995, 22, 62-66
5. Wilson W.A., Gharavi A.E., Koike T. et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. Arthr. Rheum., 1999, 42, 1309-1311

Поступила 28.01.04