

Получена: 11 декабря 2020 / Принята: 20 февраля 2021 / Опубликовано online: 30 марта 2021

DOI 10.34689/SH.2021.23.1.012

УДК 616.12-08.331.1:615.5-002.525.2

## ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ КАК РЕДКИЙ ДЕБЮТ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ (ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)

**Райфа Л. Иванова**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0001-9851-2255>

**Майя В. Горемыкина**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0002-5433-7771>

**Асем Н. Нуртасова**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0003-3613-1574>

**Багдат Б. Жандарбекова**<sup>2</sup>

<sup>1</sup> НАО «Медицинский университет Семей»,  
г. Семей, Республика Казахстан;

<sup>2</sup> Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет Семей»,  
г. Семей, Республика Казахстан.

### Резюме

Системная красная волчанка (СКВ) – аутоиммунное системное заболевание соединительной ткани, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящих к образованию множества антител к собственным клеткам и их компонентам и развитию иммунокомплексного воспаления с повреждением многих органов и систем. Клинически поражение органов дыхания при СКВ достаточно вариабельно. В данной публикации описывается редкий клинический случай дебюта СКВ у молодой женщины в виде легочной артериальной гипертензии, с летальным исходом. Данные, приведенные в статье, будут полезны представителям практического здравоохранения, ревматологам, кардиологам и врачам общей практики.

*Ключевые слова:* Системная красная волчанка, Легочная артериальная гипертензия, диагностика.

### Abstract

## PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION AS A RARE DEBUT OF A SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS (CLINICAL CASE DESCRIPTION)

**Raifa L. Ivanova**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0001-9851-2255>

**Majya V. Goremykina**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0002-5433-7771>

**Assem N. Nurtassova**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0003-3613-1574>

**Bagdat. B. Zandarbekova**<sup>2</sup>

<sup>1</sup> NCJSC «Semey Medical University»,  
Semey city, Republic of Kazakhstan;

<sup>2</sup> University hospital NCJSC «Semey Medical University»,  
Semey city, Republic of Kazakhstan.

Systemic lupus erythematosus (SLE) is an autoimmune systemic disease of connective tissue that develops on the basis of genetically determined imperfection of immunoregulatory processes, leading to the formation of many antibodies to its own cells and their components and the development of immunocomplex inflammation with damage to many organs and systems. Clinically, the lesion of the respiratory system in SLE is quite variable. This publication describes a rare clinical case of the onset of SLE in a young woman in the form of pulmonary arterial hypertension, with a fatal outcome. The data presented in the article will be useful to representatives of practical health care, rheumatologists, cardiologists and general practitioners.

*Key words:* Systemic lupus erythematosus, Pulmonary arterial hypertension, diagnosis.

Түйіндеме

**ӨКПЕЛІК АРТЕРИАЛЬДІ ГИПЕРТЕНЗИЯ  
ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІНІҢ СИРЕК ЖАҒДАЙДА БАСТАПҚЫ  
КЕЗДЕСЕТІН СИПТОМЫ РЕТІНДЕ  
(КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙДЫ СИПАТТАУ)**

**Райфа Л. Иванова**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0001-9851-2255>**Майя В. Горемыкина**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0002-5433-7771>**Асем Н. Нуртасова**<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0003-3613-1574>**Багдат Б. Жандарбекова**<sup>2</sup><sup>1</sup> "Семей медицина университеті" КеАҚ,  
Семей қ., Қазақстан Республикасы.<sup>2</sup> «Семей медицина университеті» КЕАҚ Университеттік госпиталі,  
Семей қ., Қазақстан Республикасы;

Жүйелі қызыл жегі- дәнекер тілінің аутоиммунды ауруы, көптеген ағзалар мен жүйелердің зақымдануымен жүретін иммунды қабыну кешенінің дамуына әкелетін өз жасушаларына және оның компоненттеріне қарсы көптеген антиленелердің түзілуіне әкелетін тұқымқуалаушылыққа негізделген иммунорегуляторлы үрдістердің дамуымен жүреді. Жүйелі қызыл жегі кезінде тыныс алу ағзасының зақымдану клиникасы аса вариабельді. Бұл басылымда жас әйел адамда өкпенің артериальді гипертензиясымен басталған ЖҚЖ сипатталады, ауру соңы летальді. Мақалада көрсетілген берілгендер денсаулық сақтау тәжірибе мамандары, ревматологтар, кардиологтар, жалпы тәжірибе дәрігерлері үшін маңызы зор.

**Негізгі сөздер:** жүйелі қызыл жегі, өкпенің артериальді гипертензиясы, диагностика.

**Bibliographic citation:**

Иванова Р.Л., Горемыкина М.В., Нуртасова А.Н., Жандарбекова Б.Б. Легочная артериальная гипертензия как редкий дебют системной красной волчанки (Описание клинического случая) // Наука и Здравоохранение. 2021. 1 (Т.23). С. 81-86. doi 10.34689/SH.2021.23.1.012

Ivanova R.L., Goremykina M.V., Nurtassova A.N., Zhandarbekova B.B. Pulmonary arterial hypertension as a rare debut of a Systemic lupus erythematosus (Clinical case description) // Nauka i Zdravookhranenie [Science & Healthcare]. 2021, (Vol.23) 1, pp. 81-86. doi 10.34689/SH.2021.23.1.012

Иванова Р.Л., Горемыкина М.В., Нуртасова А.Н., Жандарбекова Б.Б. Өкпелік артериальді гипертензия жүйелі қызыл жегінің сирек жағдайда бастапқы кездесетін сиптомы ретінде (Клиникалық жағдайды сипаттау) // Ғылым және Денсаулық сақтау. 2021. 1 (Т.23). Б. 81-86. doi 10.34689/SH.2021.23.1.012

**Введение**

Системная красная волчанка (СКВ) – аутоиммунное системное заболевание соединительной ткани, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящих к образованию множества антител к собственным клеткам и их компонентам и развитию иммунокомплексного воспаления с повреждением многих органов и систем. В большинстве руководств, посвященных СКВ или ревматическим болезням в целом, поражение органов дыхания при СКВ отражено недостаточно [5,7]. Легочные проявления СКВ очень вариабельны – от изолированных плевральных болей и кашля до прогрессирующей дыхательной недостаточности (ДН) – и являются клинически значимыми в 1–23% случаев, выявляются по данным компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) в 30–55 % и по результатам аутопсии – в 70–100% случаев [4,9,10-13]. Тяжелым проявлением СКВ являются поражения органов дыхания [2,3,9], часто сочетающиеся с люпус нефритом. Достаточно редким проявлением поражения органов дыхания является легочная артериальная гипертензия (ЛАГ). По данным

ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой, встречаемость ЛАГ при СКВ составляет – 0,3%. Низкая распространенность обуславливает позднюю диагностику, что всегда ассоциируется с плохим ответом на терапию и неблагоприятным прогнозом [1].

Легочная артериальная гипертензия – комплексная, мультидисциплинарная проблема современной медицины. В основе заболевания лежит поражение сосудов микроциркуляторного русла, приводящее к снижению в них кровотока, повышению легочного сосудистого сопротивления и, как исход, правожелудочковой сердечной недостаточности и смерти [6,8,10-13]. Клинически ЛАГ при СКВ не отличается от проявлений первичной или вторичной ЛАГ при других заболеваниях органов дыхания.

**Цель исследования:** Описание клинического случая СКВ с редким дебютом заболевания в виде легочной артериальной гипертензии.

**Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ истории болезни пациентки с СКВ.

**Клинический случай.**

Пациентка А, 26 лет. Поступает экстренно в кардиоревматологическое отделение Университетского

Госпиталя Некоммерческого Акционерного Общества «Медицинский университет Семей» (УГ НАО МУС) в октябре 2020г с жалобами на: сердцебиение, повышение АД, одышку при малейшей нагрузке, одышку в покое, приступы удушья по ночам, головные боли, головокружение, тошноту, выраженную слабость, повышенную утомляемость, похолодание и онемение кончиков пальцев кистей и стоп, похудание на 7кг за 4 месяца, боли в кистях, стопах, коленных суставах, локтевых суставах, диареею до 3-5 раз в сутки, уменьшенное количество выделяемой мочи, нарушение менструального цикла.

Из анамнеза заболевания известно:

Первые признаки заболевания появились в 2016 году, когда стали беспокоить онемение, похолодание кончиков пальцев. Обследована ревматологом, выставлен диагноз: синдром Рейно (адекватного лечения и наблюдения не получала). В 2017 году стационарное лечение в пульмонологическом отделении Больницы скорой медицинской помощи (БСПМ) с диагнозом: Внебольничная пневмония, осложненная плевритом и экссудативным перикардитом. Состояние сопровождалось выраженной одышкой, болями в грудной клетке, слабостью.

В июне 2018 года у пациентки наступает беременность, во время которой беспокоила одышка, отеки на нижних конечностях, повышение АД. В срок гестации 32 недели было проведено экстренное кесарево сечение в связи с преэклампсией (вес ребенка при рождении 1800 гр). В послеоперационном периоде было проведено 20 гемотрансфузий.

В сентябре 2019 года повторная госпитализация в БСПМ с пневмонией, осложненной плевритом, нарастающей слабостью, одышкой, приступами удушья, резким похуданием.

В декабре 2019 года, самообращение в приемный покой БСПМ, где была осмотрена кардиологом, был выставлен диагноз: Железодефицитная анемия легкой степени. Миокардиодистрофия. СН 0, хотя при объективном осмотре отмечалось увеличение живота за счет асцита. При обследовании было выявлено: ОАК: Нв - 104 г/л, Эритроциты -  $4 \cdot 10^{12}/л$ , Тромбоциты -  $165 \cdot 10^9/л$ , Лейкоциты -  $6 \cdot 10^9/л$ . Рентгенологически отмечена кардиомегалия. В госпитализации отказано. Рекомендовано: обследование и лечение по месту жительства.

В последующем 08.04.2020 года экстренно госпитализирована в кардиологическое отделение БСПМ г.Семей с жалобами на: одышку при малейшей физической нагрузке, чувство нехватки воздуха, слабость. При объективном осмотре отмечалась: тахикардия - 120 ударов в минуту, сатурация кислорода-91%. Инструментально-лабораторные данные: ОАК: СОЭ - 10 мм/ч; Лейкоциты- $7,1 \cdot 10^9/л$ ; Тромбоциты -  $135,0 \cdot 10^9/л$ ; Эритроциты -  $4,92 \cdot 10^{12}/л$ , Нв- 136 г/л; ОАМ от 08.04.2020 года: **белок - 2,0 г/л**; эритроциты - 0,6 в мкл; ОАМ от 10.04.2020 г: **белок - 3,0 г/л**; эритроциты - 0,6 в мкл; БХАК от 13.04.2020 г: **АЛт - 184 МЕ/л; АСаТ - 233 МЕ/л**; мочевины - 2,9 ммоль/л; креатинин - 71 мкмоль/л; СРБ - 1,2 мг/л; ЭХОКГ: Выраженная легочная гипертензия-Расчетное давление Легочной артерии (РДЛА) 79 мм рт.ст. Легочная

артерия-3,0 см (расширена). ТК +++ 69 мм рт.ст. ЭКГ: Синусовая тахикардия ЧСС 120 ударов в минуту. Вертикальное положение ЭОС. Нагрузка на правое предсердие. УЗИ органов брюшной полости (ОБП): Жидкость в брюшной полости и малом тазу. Выставлен диагноз: Первичная легочная гипертензия. ХСН ФК 2. Выраженная недостаточность трикуспидального клапана. ХОБЛ, средней степени обструкции, тип В, обострение. ДН1. Симптоматическое лечение. Выписана через 8 дней с незначительным улучшением. Рекомендовано: Для дальнейшей тактики лечения направить пациентку в Национальный научный кардиохирургический центр г. Нур-Султан).

Обследовалась по месту жительства, амбулаторно получала: Синегра 25 мг в сутки, Кардиомагнил 75 мг в сутки, Эспиро 50 мг в сутки. В связи с ухудшением состояния вновь госпитализирована в кардиологическое отделение БСПМ, где находилась с 28.04.2020-05.05.2020г с диагнозом: Идиопатическая легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце, декомпенсация. ХСН II Б ФК III. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. Инструментально-лабораторные данные: ОАК: СОЭ - 6 мм/ч; Лейкоциты -  $5,4 \cdot 10^9/л$ ; Тромбоциты -  $152,0 \cdot 10^9/л$ ; Эритроциты -  $4,90 \cdot 10^{12}/л$ ; Нв - 134 г/л; ОАМ: **белок - 2 г/л**; эритроциты - 0,3 эритроцитов в мкл. БХАК: **АСаТ - 166 МЕ/л; АЛт - 155 МЕ/л**; антистрептолизин "О" (качественно) - отсутствует; СРБ - 3,4 мг/л; РФ - 0 МЕ/мл; D - димер - 4 000,00 нг/мл; ЭХОКГ: Выраженная легочная гипертензия РДЛА 79 мм.рт.ст., ЛА 3,0 см расширена ТК +++. ЭКГ: Синусовая тахикардия с ЧСС 95 ударов в минуту. Отклонение зос вправо. Признаки перегрузки правого предсердия. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Изменения на задней стенке миокарда левого желудочка. Симптоматическое лечение. Выписывается с незначительным улучшением.

В дальнейшем неоднократно обращалась в приемный покой БСПМ, но в госпитализации было отказано.

В мае 2020 г (28.05.2020-05.06.2020г) обследовалась и лечилась в ННКЦ г. Нур-Султан. Впервые описывает жалобы на боли в коленных суставах, мелких суставах кистей, зябкость кистей и стоп (помимо жалоб на одышку, приступы удушья, слабость, кровохарканье и т.д). Инструментально-лабораторные данные: ОАК: Нв-142 г/л, Эритроциты- $5,11 \cdot 10^{12}/л$ , Лейкоциты- $7,54 \cdot 10^9/л$ , Тромбоциты- $227 \cdot 10^9/л$ . ОАМ: **Белок-1,921 г/л**, эритроциты неизмененные-2-3-4 в поле зрения Суточная протеинурия: Белок в моче-1,764 г/л. БХАК: **АЛТ-147,3 Ме/мл, АСТ-199,5 Ме/мл**. Креатинин-0,75 нг/мл (норма: 0.5-0.95), мочевины-28,72 мг/мл (норма: 17-43), СКФ-115,71 мл/мин, мочевины-478,66 мкмоль/л. С пептид-6,25 нг/мл (Норма: 1.4-4.4); D димер-9.21 нг/мл (норма: 0-0.5); N-концевой пронатрийуретический пептид-6544 pg/ml (норма: до 125); ТТГ-26,37 нг/мл (норма: 0.27-4.2); Т3 свободный-2,47 (норма: 3.1-6.8). ЭХОКГ: Выраженная дилатация правых отделов сердца, Недостаточность ТК (++++) выраженная. Высокая легочная гипертензия. Дисфункция ПЖ в выраженной степени, Диастолическая дисфункция ЛЖ 1

ст. РСДЛА 95 мм.рт.ст. ЭКГ: Синусовая тахикардия с ЧСС 103 ударов в минуту. отклонение ЭОС вправо. Рентген ОГК: Признаки легочной гипертензии. УЗИ ОБП: Гепатомегалия. Асцит.

**Выставлен диагноз:** Идиопатическая легочная гипертензия, высокий риск. Осложнения: Недостаточность трикуспидального клапана, стадия D (АНА/АСС) ФК IV (ВОЗ). Пресинкопе. Фоновое заболевание: Недифференцированное заболевание соединительной ткани: Полиартрит, ФНС 0. Синдром Рейно. Нефропатия. ХБП 4, ХПН 0. Сопутствующее заболевание: Первичный гипотериоз, впервые выявленный. Рекомендовано: Прием Бозентан 125 мг-2 раза в день, Силденафил 25 мг-3 раза в день, Ксарелто 20 мг-1 раз в день, Урсосан по 250 мг- 2 капсулы\* 2 раза в день, Омепразол 20 мг-1 раз в день, ингаляции Илопрост 20 мкг- 3-4 раза в день, Верошпирон 50 мг-1 раз в день, Тригим 5 мг  $\frac{1}{2}$  таблетки 1 раз в день, Л-тироксин по 25 мкг 1 раз в день. Пациентку рекомендовано направить на медико-социальную экспертизу (МСЭ) в связи со стойкой утратой трудоспособности.

В июне 2020 года обследована и осмотрена ревматологом. Предъявляла жалобы на: чувство сердцебиения, одышку при физической нагрузке, приступы удушья по ночам, кашель с прожилками кровью, головные боли, периодическое повышение АД, похолодание и изменение цвета пальцев кистей и стоп, похудание, появление плохо заживающих язв на голени, болезненные расширенные вены на нижних конечностях, выпадение волос. В анамнезе указывает отсутствие менструации с марта 2020г, варикозное расширение вен нижних конечностей с 2017г.

Проведена развернутая серологическая диагностика системных заболеваний соединительной ткани от 16.06.2020г: АНФ - 1:1280 (Норма<1:160). Тип свечения- Смешанный тип свечения. Антитела к pRNP/Sm Результат Резко положительный +++. Антитела Ro-52 Результат Резко положительный +++. Антитела к SS-A. Результат Резко положительный +++. Антитела к Sm Результат «Серая зона». АТ к dsDNA на Crithidia luciliae Результат (Титр) 1:80 (норма 1:10).

**Выставлен диагноз:** Смешанное заболевание соединительной ткани (Синдром Шарпа: Системная красная волчанка + Системная склеродермия, RNP+), легочная артериальная гипертензия, высокий риск, недостаточность трикуспидального клапана. ФК 4. Феномен Рейно, нефропатия, гепатомегалия. Позитивность АНФ 1:1280, RNP/Sm, Ro-52, dsDNA. Сопутствующие заболевания: Варикозная болезнь нижних конечностей, ХВЧН 3. Рекомендовано: экстренная госпитализация в Кардиоревматологическое отделение (КРО) УГ НАО МУС, где прошла стационарное лечение с 26.06.2020-02.07.2020 года.

**Инструментально-лабораторные данные:**

ОАК: Тромбоциты -  $280 \cdot 10^9$ /л; Эритроциты -  $4,88 \cdot 10^{12}$ /л; Лейкоциты -  $7,3 \cdot 10^9$ /л; Нв - 127 г/л; СОЭ - 52 мм/ч; ОАМ: белок в моче - 1,65г/л; эритроциты измененные - 35 в п/зр. Суточная протеинурия: Белок в моче-4,95 г/л.

БХАК: Мочевина - 9,50 ммоль/л; АЛат - 181,80 МЕ/л; АСаТ - 127,20 МЕ/л; креатинин - 78,10 мкмоль/л; РФ - 88,20 ЕД/л; СРБ - 0,94 мг/л;

ЭХОКГ: ВПС. Первичная легочная гипертензия. РСДЛА 75 мм.рт.ст. Дилатация полостей правых отделов сердца. Дилатация ствола легочной артерии.

ЭКГ: Синусовая тахикардия ЧСС 104 ударов в 1 минуту. отклонение ЭОС вправо Гипертрофия правого желудочка, правого предсердия. диффузные изменения в миокарде.

УЗИ ОБП: Выпота в брюшной полости. Спленомегалии. Нефропатии. Двусторонний нефроптоз. ФГДС: Очаговый атрофический гастрит.

Проводилось комплексное лечение: Метипред 500 мг в/в №1, Преднизолон 500 мг в/в №1, симптоматическая терапия. Выписывается с незначительным улучшением. Рекомендовано: Метипред 48 мг в сутки или Преднизолон 45 мг в сутки, Гидроксихлорохин 200 мг (Плаквенил, Иммард) 2 таблетки в 20.00, Микофеноловая кислота (Селлсепт) 250 мг 4 таблетки\*2 раза в день 08.00-20.00-длительно под контролем ОАК, АЛТ, АСТ, креатинина ежемесячно.

В сентябре 2020 года в связи с декомпенсацией состояния, госпитализирована в плановом порядке в кардиологическое отделение БСМП с 13.09.2020-18.09.2020г с диагнозом: Идиопатическая легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце, декомпенсация. ХСН ФК III. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. Сопутствующее заболевание: Смешанное заболевание соединительной ткани (Синдром Шарпа: СКВ+ССД, RNP+), недостаточность ТК, феномен Рейно, нефропатия стадия ХБП: С5 (СКФ: 12 мл/мин/1,73м<sup>2</sup>), гепатомегалия. В инструментально-лабораторных данных:

ОАК: Лейкоциты -  $15,1 \cdot 10^9$  /л; Тромбоциты -  $248,0 \cdot 10^9$ /л ; Эритроциты -  $5,1 \cdot 10^{12}$  /л ; Нв - 151 г/л; СОЭ - 6 мм/ч;

БХАК 13.09.2020г: АЛат - 30 МЕ/л; АСаТ - 25 МЕ/л; мочевина - 20,5 ммоль/л; креатинин - 361 мкмоль/л; холестерин - 6,2 ммоль/л;

БХАК: 16.09.2020 мочевина - 21,2 ммоль/л; креатинин - 440 мкмоль/л;

ЭХОКГ: Недостаточность ТК выраженная. Дилатация правых отделов сердца. Выраженная легочная гипертензия.

ЭКГ: Синусовая тахикардия с ЧСС 93 ударов в минуту. Отклонение вправо ЭОС. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии правого предсердия.

УЗИ ОБП: Умеренные диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы.

Получила симптоматическое лечение. По тяжести состояния находилась в Отделении анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии (ОАРИТ). Выписывается с незначительным улучшением. Через 10 дней после выписки с кардиологического отделения БСМП поступает в КРО УГ НАО МУС по экстренным показаниям.

**Анамнез жизни:**

Анамнез без особенностей, Инвалид 2 группы. Наследственность неотягощена.

Аллергоанамнез: на ципрофлоксацин.

*Объективное состояние:*

Общее состояние тяжелое. Пониженного питания. Кожные покровы бледные, умеренный цианоз губ, пальпируется болезненный л/у слева, размером с "фасоль". Феномен Рейно. В легких везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются. ЧДД 20/мин. Одышка в покое. С момента поступления находилась на кислородотерапии. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 100 уд/мин. АД 140/100 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме. Костно-суставная система: Суставы внешне интактны, движения в суставах в полном объеме. Варикозно-расширенные вены голени.

Инструментально-лабораторные данные ОАК: Тромбоциты –  $199 \cdot 10^9/\text{л}$ ; Эритроциты-  $4.47 \cdot 10^{12}/\text{л}$ ; Лейкоциты -  $8.2 \cdot 10^9/\text{л}$ ; Нв - 122,0 г/л; СОЭ- 14 мм/ч;

ОАМ 01.10.2020: белок - 1,65г/л;

ОАМ 09.10.2020: цилиндры гиалиновые - 1 в поле зрения; белок - 1,65 г/л;

БХАК: 01.10.2020: креатинин - 401,68 мкмоль/л; АЛат - 8,90 МЕ/л; АСаТ- 14,50 МЕ/л; РФ - 26,67 ЕД/л, СРБ - 4,20 мг/л.

БХАК 06.10.2020: мочевина-22,6 ммоль/л, креатинин-444,7 мкмоль/л, АЛТ-9,2 МЕ/л, АСТ-17,2 МЕ/л. БХАК 09.10.2020: Креатинин - 429,65 мкмоль/л; Мочевина - 19,43 ммоль/л; Общий белок - 62,9 г/л;

БХАК 14.10.2020: Креатинин - 463,75 мкмоль/л; Мочевина - 14,54 ммоль/л; Общий белок - 67,79 г/л;

БХАК 15.10.2020: Мочевина - 16,88 ммоль/л; Креатинин - 456,96 мкмоль/л; Общий белок - 58,19 г/л; АЛат - 16,37 МЕ/л; АСаТ - 18,07 МЕ/л.

ЭХОКГ: Выраженная легочная гипертензия. РСДЛА 99 мм.рт.ст. ЭКГ: Синусовый ритм: тахикардия. ЧСС 117 ударов в 1 минуту. Отклонение ЭОС вправо. Гипертрофии: обоих желудочков. Нарушение процессов реполяризации желудочков. Рентгенографически отмечается: Гипертрофия левого желудочка. Выбухание 2-ой дуги сердца. УЗИ ОБП: Незначительный выпот в брюшной полости. Умеренные диффузные изменения паренхимы печени, рапсгеас. Хронический холецистит. Нефропатия. Двусторонний нефроптоз.

Лечение симптоматическое, Метипред 48 мг в сутки, специфическое лечение ЛАГ (Бозентан, Синегра, ингаляции Илопроста 20 мкг-3-4 раза в день), Кислородотерапия. Базисная терапия была отменена в связи с развитием почечной недостаточности (Гидроксихлорохин 400 мг в сутки, Микофеноловая кислота 1500 мг в сутки).

В связи с нарастанием уремического синдрома (тошнота, рвота, кожные покровы землянистого цвета, повышение показателей креатинина - 444,7 мкмоль/л, мочевины - 22,6 ммоль/л, СКФ 12 мл/мин) осмотрена нефрологом: ХБП 4 стадии. Люпус-Нефрит. ХПН За. Рекомендован программный гемодиализ.

Проведена катетеризация подключичной вены, процедура гемодиализа №1. Состояние после гемодиализа прогрессивно ухудшается, несмотря на проводимую терапию. На 15 сутки стационарного лечения нарастают признаки дыхательной

недостаточности и почечной недостаточности, развивается анурия.

Пациентка осмотрена реаниматологами, в связи с тяжестью состояния, признаков Острой почечной недостаточности (ОПН), переводится в ОАРИТ.

При переводе данной пациентки в отделение ОАРИТ были следующие показатели: Т°: 36,6 Пульс: 100 ударов в минуту АД 160/60 мм.рт.ст. Дыхание: 30 движений в одну минуту. Сатурация кислорода: 92%.

Объективные данные: Состояние тяжелое. Сознание ясное, возбуждена. Жалобы на слабость, тошноту, головокружение, одышку в покое, чувство нехватки воздуха. Нормотермия. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, акроцианоз, "мраморный" рисунок. Дыхание спонтанное, ортопноэ. Над легкими дыхание жесткое, хрипов нет, несколько ослаблено в нижних отделах. Живот мягкий, безболезненный. Пальпируется увеличенная плотная печень Пастозность голени и стоп. Анурия. Начата интенсивная терапия.

Была повторно осмотрена нефрологом в ОАРИТ: Диагноз: Быстропрогрессирующий Люпус-нефрит. ОПН. Рекомендовано: 1. Взять пациентку на экстренный гемодиализ. 2. Проведение активной иммуносупрессивной терапии СКВ.

На фоне проводимой интенсивной терапии и ИВЛ, зафиксирована остановка сердечной деятельности. Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия через 40 минут после остановки сердца была зафиксирована биологическая смерть.

Посмертный диагноз: **Основной:** Системная красная волчанка, подострое течение, активность 3 (SELENA SLEDAI-27 баллов, SLIC-11 баллов), легочная артериальная гипертензия, высокий риск, недостаточность ТК, ФК IV, феномен Рейно. Быстропрогрессирующий Люпус-нефрит. Позитивность АНФ 1:1280, RNP/Sm, Ro52, ds DNA.

Осложнения: Отек легких. ОПН.

Причина смерти: Отек легких.

Согласно пункту 4 Статьи 131 Закона Республики Казахстан от 7 июля 2020 года № 360-VI ЗРК, по заявлению отца тело отдано без патологоанатомического вскрытия.

**Обсуждение:**

Данный клинический случай является примером необычного начала СКВ с преобладанием признаков ЛАГ, с последующим постепенным развитием полиорганными: поражение легких, сердца, печени и почек, хотя малые признаки СКВ присутствовали с самого начала заболевания: выраженная слабость, похудание, синдром Рейно, в последующем – аллопеция, артропатия и лимфоаденопатия. Из-за необычного дебюта заболевания ни один курирующий специалист не думал о системном заболевании соединительной ткани и не проводил адекватного иммунологического обследования на ранних стадиях, что не позволило проводить своевременную адекватную терапию основного заболевания.

**Выводы:**

Таким образом, клиницистам любой специальности при наличии редких синдромов (в частности легочной гипертензии), необходимо думать о дебюте системных заболеваний и привлекать профильных специалистов.

**Конфликт интересов:** нет.

**Вклад авторов:**

Иванова Р.Л., Горемыкина М.В. - научное руководство, концепция исследования; анализ и научное сопровождение статьи, Нуртасова А.Н. - работа с архивными данными, подготовка резюме; работа с редакцией. Жандарбекова Б.Б. - работа с архивными данными.

**Финансирование:** Источников финансирования нет.

Материал для данной статьи не подавался для публикации в другие издания.

#### **Литература:**

1. Волков А.В., Мартынюк Т.В. Легочная артериальная гипертензия при системных заболеваниях соединительной ткани: современное состояние проблемы // Научно-практическая ревматология. 2018;56(4):474–485

2. Илькович М.М. (ред.). Диссеминированные заболевания легких. М.: ГЭОТАР Медиа; 2011.480с.

3. Коган Е.А., Корнеев Б.М., Попова Е.Н. и др. под ред. Н.А. Мухина Интерстициальные болезни легких: Практическое руководство / М.: Литтерра, 2007.416с.

4. Корнеев Б.М., Попова Е.Н., Коган Е.А. Поражение легких при системных заболеваниях соединительной ткани // Врач. 2000; 9: 22–25.

5. Насонова В.А., Бунчук Н.В. (ред.). Ревматические болезни. Руководство для врачей. М.: Медицина. 1997. 520с.

6. Парсонз П.Э., Хеффнер Д.Э. Секреты пульмонологии: Пер. с англ. М.: МЕДпрессинформ, 2004. 640с.

7. Петрова Д.В., Шойхет Я.Н., Берестов С.А., Дорохов А.Е. Клинические особенности системной красной волчанки, протекающей с поражением органов дыхания // Научно-практическая ревматология. 2012, №3. С. 88-92.

8. Попова Е.Н., Козловская Л.В., Фомин В.В. и др. Идиопатический фиброзирующий альвеолит и хронические идиопатические интерстициальные пневмонии: современные аспекты диагностики и лечения // Consilium medicum 2005. 4: 306–311.

9. Чучалин А.Г. (ред.). Респираторная медицина. М.: ГЭОТАР Медиа; 2007. 640с.

10. Quadrelli S.A., Alvarez C., Arce S.C. et al. Pulmonary involvement of systemic lupus erythematosus: analysis of 90 necropsies // Lupus 2009. 18 (12): 1053–1060.

11. Kakati S., Doley B., Pal S. et al. Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus (SLE) with special reference to HR CT // J. Assoc. Physicians India 2007. 55: 839–841.

12. Leslie K.O., Trahan S., Gruden J. Pulmonary pathology of rheumatic diseases // Semin. Respir. Crit. Care Med. 2007. 28 (4): 369–378.

13. Carmier D., Marchand' Adam S., Diot P. et al. Respiratory involvement in systemic lupus erythematosus // Rev. Mal. Respir. 2010. 27 (8): 66–78.

#### **Контактная информация:**

**Нуртасова Асем Нуртасовна** - врач резидент ревматолог 1 года обучения НАО "Медицинский университет Семей", г. Семей, Республика Казахстан.

**Почтовый индекс:** Республика Казахстан, 071400, г. Семей, ул. Абая 103.

**E-mail:** nurtasova92@mail.ru.

**Телефон:** +77071515068

#### **References:**

1. Volkov A.V., Martynyuk T.V. Legochnaya arterial'naya gipertenziya pri sistemnykh zabolovaniyakh soedinitel'noi tkani: sovremennoe sostoyanie problem [Pulmonary arterial hypertension in systemic connective tissue diseases: current state of the problem]. *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya* [Rheumatology Science and Practice] 2018;56(4): p. 474–485 [in Russian]

2. Il'kovich M.M. (red.). *Disseminirovannye zabolovaniya legkikh* [Disseminated lung disease] M.: GEOTAR Media; 2011.p. 480. [in Russian]

3. Kogan E.A., Kornev B.M., Popova E.N. i dr. pod red. N.A. Muhina Interstitial'nye bolezni legkikh: Prakticheskoe rukovodstvo [Interstitial Lung Disease: Practical Guide ] / M.: Litterra, 2007.p. 416. [in Russian]

4. Korneev B.M., Popova E.N., Kogan E.A. Porazhenie legkikh pri sistemnykh zabolovaniyakh soedinitel'noj tkani [Lung damage in systemic connective tissue diseases]. *Vrach* [Physician]. 2000; 9: pp. 22–25. [in Russian]

5. Nasonova V.A., Bunchuk N.V. (red.). *Revmaticheskie bolezni. Rukovodstvo dlya vrachei* [Rheumatic diseases. Guide for doctors] M.: Meditsina. 1997. p. 520. [in Russian]

6. Parsonz P.E., Heffner D.E. *Sekrety pul'monologii* [Secrets of pulmonology] Per. s angl. M.: MEDpressinform, 2004.p. 640. [in Russian]

7. Petrova D.V., SHojhet YA.N., Berestov S.A., Dorohov A.E. Klinicheskie osobennosti sistemnoi krasnoi volchanki, protekayushchei s porazheniem organov dykhanija [Clinical features of systemic lupus erythematosus with respiratory involvement]. *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya* [Rheumatology Science and Practice]. 2012, №3. pp. 88-92. [in Russian]

8. Popova E.N., Kozlovskaya L.V., Fomin V.V. i dr. Idiopaticheskii fibroziruyushchii al'veolit i khronicheskie idiopaticheskie interstitsial'nye pnevmonii: sovremennye aspekty diagnostiki i lecheniya [Idiopathic fibrosing alveolitis and chronic idiopathic interstitial pneumonia: modern aspects of diagnosis and treatment]. *Consilium medicum* 2005. 4: pp.306–311. [in Russian]

9. Chuchalin A.G. (red.). *Respiratornaya meditsina* [Respiratory medicine] M.: GEOTAR Media; 2007. p640. [in Russian]

10. Quadrelli S.A., Alvarez C., Arce S.C. et al. Pulmonary involvement of systemic lupus erythematosus: analysis of 90 necropsies. *Lupus* 2009. 18 (12): pp.1053–1060.

11. Kakati S., Doley B., Pal S. et al. Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus (SLE) with special reference to HR CT. *J. Assoc. Physicians India* 2007. 55: pp.839–841.

12. Leslie K.O., Trahan S., Gruden J. Pulmonary pathology of rheumatic diseases. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2007. 28 (4): pp.369–378.

13. Carmier D., Marchand' Adam S., Diot P. et al. Respiratory involvement in systemic lupus erythematosus. *Rev. Mal. Respir.* 2010. 27 (8): pp.66–78.