



Клинический случай системной красной волчанки с токсическим некротическим эпидермолизом у пациента с низкой комплаентностью

Римская А.М. Костина Ю.О. Николаева М.Н. Жолобова Е.С. Подчерняева Н.С

Актуальность

Системная красная волчанка (СКВ) - аутоиммунное заболевание с распространенностью от 5 до 250 случаев на 100 тыс. населения

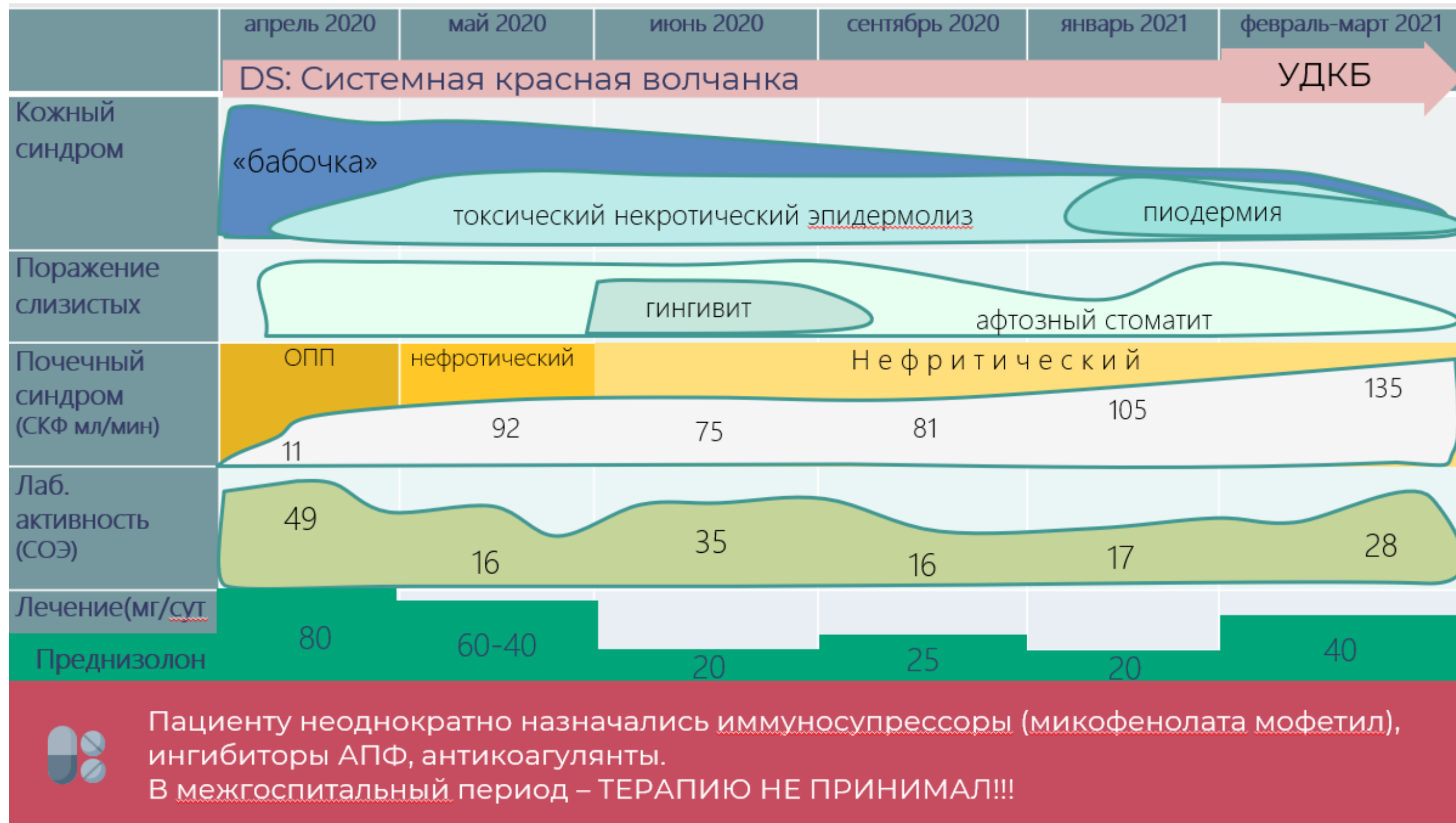
Удельный вес больных мужского пола составляет 4–20%. В среднем соотношение девушек к мужчинам приближается к 6:1, а в постпубертатном периоде достигает 10:1.

У мальчиков заболевание характеризуется двумя крайностями: протекает в мягкой форме, или с выраженными, резистентными к терапии генерализованными симптомами.

Токсический некротический эпидермолиз (ТНЭ) - опасная для жизни иммуноопосредованная кожная побочная реакция, с различной степенью эпидермального некроза и разрушения слизистой оболочки.

Провоцирующими факторами развития ТНЭ являются лекарственные средства, инфекции, злокачественные образования, системные заболевания.

По некоторым данным частота развития ТНЭ у пациентов с СКВ – 0,5%. С 2012 г. ТНЭ внесен в диагностические критерии СКВ SLICC.



При госпитализации в УДКБ

Жалобы: на эритематозные высыпания, изменения в анализах мочи в виде протеинурии

ОАК 02.21	HGB	RBC	PLT	WBC	ESR	ОАМ 02.21	Белок	Эритроциты	Лейкоциты
	131г/л	5,02 10 ¹² /л	238 10 ⁹ /л	2,99 10 ⁹ /л	28 мм/час		2,63г/л	Неизм. 40-70 в п/з	30-50 в п/з

БХ 02.21	a1	a2	C3	C4	РФ	Креатинин	Мочевина	Иммун. 02.21	АНФ	ds-DNA
	6,2%	16,1%	0,74 г/л	0,15 г/л	14,7ед/мл	55,92мкмоль/л	6 ммоль/л		1:1280	>200 МЕ/мл

УЗИ ОБП: усиление сосудистого рисунка диффузно измененной печени, диффузные изменения стенок желчного пузыря, уплотнение стенок желчных протоков и общего желчного.

УЗИ почек: эхопризнаки диффузных изменений стенок собирательного комплекса обеих почек, умеренных диффузных изменений паренхимы.

Клинический диагноз: Системная красная волчанка, острое течение, активность 3 степени: диффузные эритематозные высыпания на коже лица («бабочка»), туловища и конечностей, токсический некротический эпидермолиз с множественными эрозиями на коже и слизистых, отслоение эпидермиса на ладонях и стопах, хейлит, афтозный стоматит, нефрит с нефротическим синдромом и острым повреждением почек в дебюте, поражение ЦНС (психопатологические реакции), в анамнезе гемолитическая анемия (р. Кумбса +), тромбоцитопения, лейкопения, АНФ 1:1280, ds-DNA >200 МЕ/мл

Осложнение: Пиодермия. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга (ожирение, множественные стрии, гиперхолестеринемия)

метилпреднизолон 750 мг №3, циклофосфамид 500 мг №1
преднизолон 40 мг/сут
эналаприл 5 мг/сут
эноксапарин натрия 0,4 мл 2 р/день

За время наблюдения в УДКБ:

- Была инициирована терапия цитостатиком
- Уменьшились эритематозные высыпания на лице, эпителизовались эрозированные поверхности, купировались афты на слизистой полости рта
- Снизилась воспалительная активность
- Снизилась суточная протеинурия

Прогноз

относительно неблагоприятный в связи с наличием у нашего пациента факторов риска:

мужской пол	начало заболевания до 20 лет
нефрит в дебюте заболевания	снижение клиренса креатинина
поражение ЦНС	наличие волчаночного антикоагулянта
наличие криоглобулинемии	токсический некротический эпидермолиз

Выводы

Благодаря совершенствованию терапии прогноз при СКВ у детей существенно улучшился. В настоящее время имеется возможность достаточно эффективно воздействовать на патологический процесс при СКВ, улучшить качество жизни, вывести пациента в долгосрочную ремиссию. Однако даже при ранней постановке диагноза, адекватно подобранной терапии, большую роль в прогнозе заболевания играет комплаенс между врачом и пациентом.

Мальчик К., 13 лет

