

ID: 2018-08-8-A-18467

Клинический случай

Агапов Г.Г., Булудова М.В., Булудов К.В., Панютин К.С.

Болезнь Бюргера: описание нетипичного клинического случая

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России

Научный руководитель: к.м.н. Майскова Е.А.

Резюме

Сейчас все чаще наблюдается рост заболеваемости системными васкулитами, особенно у лиц трудоспособного возраста. Это связано, как с трудностями диагностики, так и в значительном увеличении воздействия неблагоприятных (вирусных, химических, токсических) факторов внешней среды на организм человека, вызывающих развитие иммунного воспаления в стенках сосудов. Системные васкулиты являются одними из наиболее тяжелых форм хронических воспалительных заболеваний человека.

Ключевые слова: болезнь Бюргера, системные васкулиты, тромботические осложнения**Актуальность**

Сейчас все чаще наблюдается рост заболеваемости системными васкулитами, особенно у лиц трудоспособного возраста. Это связано, как с трудностями диагностики, так и в значительном увеличении воздействия неблагоприятных (вирусных, химических, токсических) факторов внешней среды на организм человека, вызывающих развитие иммунного воспаления в стенках сосудов. Системные васкулиты (СВ) – группа заболеваний, основу которых составляет генерализованное поражение сосудистой стенки иммунного генеза с развитием воспаления и некроза, приводящее к нарушению кровотока в органах и тканях. Системные васкулиты являются одними из наиболее тяжелых форм хронических воспалительных заболеваний человека.[1]

При различных васкулитах степень выраженности клинических проявлений, а также прогноз будут зависеть как от характера иммунно-воспалительного процесса в сосудистой стенке, так и от типа, калибра и локализации пораженных сосудов, течения и тяжести сопутствующих воспалительных изменений в тканях.[1] Среди наиболее распространенных васкулитов, поражающих сосуды мелкого и среднего калибра, наше внимание привлеч облитерирующий тромбангиит, или в англоязычной литературе, «болезнь Винивартера-Бюргера». Болезнь чаще встречается у молодых мужчин, с длительным стажем курения, при этом прогрессирование патологического процесса с нарастанием ишемических расстройств в конечностях и изменения в сосудах внутренних органов приводят к ранней инвалидизации больных.[2] На сегодняшний день нет сомнений в наличии взаимосвязи между иммунным воспалением и развитием тромбозов в виду того, что, в основе этих процессов лежит множество схожих патогенетических механизмов. Осложнения тромботического характера остаются одними из самых тяжелых и жизнеугрожающих состояний, возникающих у больных системными васкулитами. [3]

Цель: продемонстрировать диагностические трудности при ведении пациента с болезнью Бюргера.**Задачи:** анализ клинического случая пациента, страдающего облитерирующим тромбангиитом с оценкой клинических и лабораторно-инструментальных данных с установлением ведущих синдромов, использование критериев диагностики «развитие болезни», «эффект от лечения» при постановке диагноза.**Материал и методы**

Проведен ретроспективный анализ истории болезни и курация пациента с окончательным диагнозом: Болезнь Бюргера с вовлечением сосудов верхних и нижних конечностей.

Описание клинического случая

Пациент Н. 40 лет поступил в кардиологическое отделение Клинической больницы им.С.Р. Миротворцева СГМУ 28 марта 2017 года с жалобами на одышку смешанного характера в покое и в положении с низким изголовьем, тахикардию, слабость, сопровождающуюся холодным потом, боли в левой голени, в правой половине грудной клетки. Из анамнеза известно, что симптомы манифестировали остро: 26 марта без видимой причины появились боли в левой голени постоянного характера, инспираторная одышка при небольшой физической нагрузке, выраженная слабость. Однако симптомы не нарастали, продолжал вести привычный образ жизни (ходил на работу). 28 марта отметил резкое нарушение общего состояния: появилась резкая слабость, выраженная одышка, покрылся холодным потом. Был доставлен в отделение кардиологии по линии скорой медицинской помощи с предварительным диагнозом тромбоза легочной артерии (ТЭЛА). Из анамнеза жизни известно, что за последние 6 лет трижды перенес тяжелые пневмонии, осложнявшиеся кровохарканьем. Около 5 лет страдал артериальной гипертензией.

При поступлении состояние расценено как тяжелое, кожа бледная, акроцианоз, пастозность левой голени. Предпочитает положение с возвышенным изголовьем. Частота дыхательных движений 22 в 1 минуту, дыхание поверхностное, открытым ртом. Аускультативно в легких дыхание жесткое, ослаблено справа в нижних отделах, хрипов нет. Границы сердца расширены влево до левой среднеключичной линии. Тоны сердца ослаблены, акцент 2 тона на легочной артерии. АД 100 и 60 мм.рт.ст. Частота сердечных сокращений 100 в 1 минуту. Симптом Плеша отрицательный. Живот при пальпации слабо болезненный в правом подреберье. Печень пальпаторно не определяется. По другим органам – без особенностей. При дополнительном обследовании выявлены: умеренный лейкоцитоз (до $16 \cdot 10^9$ /л), повышение уровня С-реактивного белка (С-РБ) до 28 мг/л, АлТ, АсТ более 2-х верхних границ нормы; уровень маркеров некроза миокарда (тропонины, КФК-МВ), показатели коагулограммы – в норме. При электрокардиографическом исследовании (ЭКГ) отмечено отклонение электрической оси сердца вправо, блокада правой ножки пучка Гиса, Q_{III}, S_I. 29 марта выполнено дуплексное сканирование вен нижних конечностей, где выявлен тромбоз подколенной и поверхностной бедренной вен слева с локализацией верхушки тромба в поверхностной бедренной вене на уровне с/3 бедра;

проходимый просвет вен от 10% до 60%. При доплерэхокардиографии (ДЭхоКГ) определялись признаки значительной дилатации правого желудочка (ПЖ) и умеренной – правого предсердия (ПП). В полости ПП выявлены два лентовидных флотирующих тромба длиной около 5,0 и 7,0 см, толщиной около 1,0 см, которые от устья полых вен достигли створок трикуспидального клапана (ТК). Эхо-признаков обструкции ТК не установлено. Трикуспидальная регургитация значительная (III степени). Определялось парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, обусловленное перегрузкой объемом ПЖ, гиперкинез задней стенки. Толщина миокарда, размер камер и глобальная сократимость левого желудочка соответствовали норме (фракция выброса около 63% по формуле Teichgolz). Установлены признаки сердечной декомпенсации по большому и малому кругам кровообращения (расширение нижней полой вены (НПВ) до 2,7 см без признаков коллабироваия, легочная гипертензия высокой степени выраженности – систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 80 мм.рт.ст.). При ультразвуковом исследовании (УЗИ) брюшной полости выявлены признаки гепатомегалии, застойных явлений в системе НПВ. При рентгенографии органов грудной клетки отмечалось усиление легочного рисунка в базальных отделах за счет полнокровных сосудов, в области верхушек легких и краевой каемке легочных полей легочный рисунок не прослеживался. Органы средостения – без особенностей.

На основании развития болезни (мужской пол, начало заболевания до 40 лет, рецидивирующие тромбозы вен, осложняющиеся эмболиями, повышение уровня С-РБ) высказано предположение о наличии у пациента болезни Бюргера, имеющей атипичное течение (отсутствие клинико-инструментальных признаков поражения артерий).[4]

Назначено лечение антикоагулянтами, блокаторами кальциевых каналов, β -блокаторами, глюкокортикоидами, антибактериальная терапия, гастропротекция. Учитывая наличие у пациента очень высокого риска развития ТЭЛА (13 баллов по шкале GENEVA) и данных ДЭхоКГ (тромбы в полости ПП), принято решение о проведении тромболитической терапии стрептокиназой. На фоне лечения состояние пациента значительно улучшилось: купировались боли в грудной клетке, одышка в покое, повысилась толерантность к физической нагрузке. 11 апреля повторно проведена ДЭхоКГ, при которой отмечена положительная динамика в виде лизиса одного из тромбов и уменьшения размеров второго (в ПП визуализируется один лентовидный флотирующий тромб длиной около 5,0 см и толщиной около 0,6 см, достигающий ТК). Уменьшились трикуспидальная регургитация (I степени) и легочная гипертензия (I степени, СДЛА 36 мм.рт.ст.), купировались признаки недостаточности кровообращения по большому кругу (НПВ 1,8 см, коллабирует на вдохе). 12 апреля 2017 года проведено повторное дуплексное сканирование вен нижних конечностей, где также отмечено улучшение в виде уменьшения протяженности тромба.

Заключение

Данный клинический случай наглядно продемонстрировал нетипичное течение Болезни Бюргера. Как правило, облитерирующий тромбангиит представляет собой хроническое заболевание артерий и вен мелкого и среднего калибра. В клинической картине заболевания доминируют признаки поражения вен нижних конечностей, что встречается достаточно редко.[5] Быстрая постановка диагноза, выбор рациональной тактики ведения пациента и применение высокотехнологичной медицинской помощи существенно улучшают прогноз заболевания.

Литература

1. Фазлыев М.М. Клинико-патогенетические и диагностические особенности геморрагического васкулита. 2005. [Электронный ресурс] // disserCat: электрон. библиотека диссертаций. URL: <http://www.dissercat.com/content/kliniko-patogeneticheskie-i-diagnosticheskie-osobennosti-gemorragicheskogo-vaskulita-0> (дата обращения 14.03.2018 г.)
2. Рогаткина Т.Ф. Системные васкулиты: учебное пособие для последипломного обучения врачей. Волгоград: Изд-во Волг. гос. мед. ун-та, 2009. 57 с.
3. Арсеньев Е.В., Тополянская С.В. Тромботические и тромбоэмболические осложнения при системных васкулитах [Электронный ресурс] // Лингвист: электрон. научн. журн. 2017. N 2. URL: <http://klinists.abvpress.ru/Klin/article/viewFile/308/272> (дата обращения 15.03.2018 г.)
4. Коспанов Н.А., Султаналиев Т.А., Турсынбаев С.Е., Сагындыков И.Н., Азимбаев Г.С. Смагулова Г.А. Облитерирующий тромбангиит (болезнь Винивартера-Бюргера) [Электронный ресурс] // MedElement: медицинская информ. платформа. 2016. URL: <https://diseases.medelement.com/disease/облитерирующий-тромбангиит-болезнь-винивартера-бюргера/14815> (дата обращения 15.03.2018 г.)
5. Ребров А.П., Скрябина Е.Н., Александрова О.Л., Никитина Н.М. Системные васкулиты // Ревматические болезни: учебное пособие. 2-е изд., доп. Саратов: Изд-во Сар. гос. мед. ун-та, 2009. с. 17-38