

*В. А. Штанько, С.А. Тихонова, Е. А. Нефидова, Е.Т. Хурцидзе,
З. П. Коврига, Е.В. Хижняк*

**ЛОГИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ К КОНСТРУИРОВАНИЮ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА
СМЕШАННОГО СИСТЕМНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ,
ОПРЕДЕЛЕНИЮ ВЗАИМООТНОШЕНИЯ ЕГО
С СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИЕЙ
И ВЫБОРУ ЭФФЕКТИВНОЙ ФАРМАКОТЕРАПИИ**

Центр реконструктивной и восстановительной медицины (Университетская Клиника) Одесского
национального медицинского университета

Реферат. В. А. Штанько, С. А. Тихонова, Е. А. Нефидова, Е. Т. Хурцидзе, З. П. Коврига, Е. В. Хижняк. **ЛОГИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ К КОНСТРУИРОВАНИЮ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА СМЕШАННОГО СИСТЕМНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, ОПРЕДЕЛЕНИЮ ВЗАИМООТНОШЕНИЯ ЕГО С СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИЕЙ И ВЫБОРУ ЭФФЕКТИВНОЙ ФАРМАКОТЕРАПИИ.** Представлен клинический случай системного заболевания соединительной ткани, перекрестный синдром: диффузный эозинофильный фасциит, полимиозит, диффузный альвеолит, эндокардит, аутоиммунный гепатит. Диагностика коморбидной патологии трудна, особенно тогда, когда не представляется возможным провести специальные исследования: патогистологическое кожно-мышечного лоскута, магнитно-резонансную томографию фасций и мышц, протеинограмму, определение антинуклеарных антител. Даже в такой неординарной клинической ситуации, классические методы обследования пациента, логика и клиническое мышление позволяют выделить нозологические составляющие, исключив онкопатологию. Глюкокортикоидная фармакотерапия вызвала развитие ремиссии основного заболевания и значительно смягчила течение усугубившейся сопутствующей патологии, таким образом, подтвердив правильность выставленного диагноза.

Ключевые слова: системные заболевания соединительной ткани, диффузный эозинофильный фасциит, коморбидная патология, глюкокортикоиды.

Реферат. В. А. Штанько, С. А. Тихонова, К. О. Нефидова, Е. Т. Хурцидзе, З. П. Коврига, О. В. Хижняк. **ЛОГІЧНІ ПІДХОДИ ЩОДО КОНСТРУЮВАННЯ КЛІНІЧНОГО ДІАГНОЗУ ЗМІШАНОГО СИСТЕМНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ, ВИЗНАЧЕННЮ СПІВВІДНОШЕННЯ ЙОГО ІЗ СУПУТНЬОЮ ПАТОЛОГІЄЮ ТА ВИБОРУ ЕФЕКТИВНОЇ ФАРМАКОТЕРАПІЇ.** Наведено клінічний випадок системного захворювання сполучної тканини, перехресний синдром: дифузний еозинофільний фасціїт, полі- міозит, дифузний альвеоліт, ендокардит, аутоімунний гепатит. Діагностика коморбідної патології важка, особливо тоді, коли відсутня можливість провести спеціальні дослідження: патогістологічне шкірно-м'язового клаптика, магнитно-резонансну томографію фасцій та м'язів, протеїнограму, визначення антинуклеарних антитіл. Навіть у такій неординарній клінічній ситуації, класичні методи дослідження пацієнта, логіка та клінічне мислення дозволяють виділити нозологічні складові, виключивши онкопатологію. Глюкокортикоїдна фармакотерапія призвела до ремісії основного захворювання та значною мірою пом'якшила перебіг погіршеної супутньої патології, таким чином підтвердила правильність виставленого діагнозу.

Ключові слова: системні захворювання сполучної тканини, дифузний еозинофільний фасціїт, коморбідна патологія, глюкокортикоїди.

Summary. V. A. Shtanko, S. A. Tykhonova, K. A. Nefidova, E. T. Khurtsidze, Z.P. Kovriga, O. V. Khyzhnyak. **LOGICAL APPROACHES FOR DESIGN THE CLINICAL DIAGNOSIS OF SYSTEMIC MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE, THE DEFINITION OF ITS RELATIONSHIP WITH CONCOMITANT DISEASES AND THE CHOICE OF EFFECTIVE PHARMACOTHERAPY.** Article presents a case of systemic connective tissue disease, overlap syndrome: diffuse eosinophilic fasciitis, polymyositis, diffuse alveolitis, endocarditis, autoimmune hepatitis. Diagnosis of comorbid pathology is difficult, especially when there is no possibility to conduct special studies: pathohistological of skin-muscle piece, magnetic resonance imaging of fascia and muscles, proteinogram, determination of antinuclear antibodies. Even in such an unusual clinical situation, classic methods of examination the patient's clinical manifestation and logic can identify nosological components, excluding oncological pathology. Pharmacotherapy with glucocorticoids developed the remission of underlying disease, significantly relieved the character of aggravated comorbid pathology, and thus proved the exhibited diagnosis.

Keywords: systemic connective tissue disease, diffuse eosinophilic fasciitis, comorbid pathology, glucocorticoids.

Актуальность проблемы. Патология соединительной ткани представлена широким спектром нозологий. Особое место занимают системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ). К ним относятся: системная красная волчанка, системная склеродермия, идиопатический дерматомиозит, диффузный эозинофильный фасциит (ДЭФ), болезнь Сьёгрена, ревматическая полимиалгия, рецидивирующий полихондрит, антифосфолипидный, Шарпа, CREST-синдромы и др.

Всем этим патологическим процессам, с учетом современных знаний, в своей основе присуще одно и то же определение. СЗСТ – это болезни, которые характеризуются генетически обусловленным системным иммунновоспалительным поражением соединительной ткани и её производных, в различных органах и системах, приобретающим полициклическое прогрессирующее течение. Они относятся к наиболее тяжёлым хроническим болезням человека [1,2].

СЗСТ объединяют пять основополагающих характерных общностей [1]:

1. общность патогенеза (иммунные и аутоиммунные механизмы развития);
2. общность патоморфологии (изменения основного вещества соединительной ткани, фибриноидный некроз, дезорганизация волокнистых структур, в частности коллагеновых; васкулиты; лимфоидные и плазмоцитарные инфильтраты);
3. общность клиники (полициклическое, прогрессирующее течение; обострение под влиянием неспецифических воздействий; многосистемность поражений – суставов, сердца, почек, кожи, серозных оболочек и др.);
4. Положительный эффект при приеме глюкокортикоидов, цитостатиков, нестероидных противовоспалительных средств, проведении эфферентной терапии;
5. Отсутствие моноэтиологического фактора.

Вместе с тем каждая нозология имеет отличительные особенности, позволяющие констатировать её индивидуальность. Они могут сочетаться между собой и другими системными заболеваниями иного происхождения. Причины их не известны, а механизмы развития СЗСТ изучены недостаточно. Обращает внимание их способность видоизменяться, трансформироваться и формировать основу для развития других патологических процессов.

Особое место занимает диффузный эозинофильный фасциит (ДЭФ) - заболевание редкое, по-разному развивается во времени и пространстве, порождая варианты клинические формы на начальном этапе и в процессе прогрессирования. Оно было описано в 1974 г. L. E. Shulman, который выделил его из склеродермической группы болезней [3].

ДЭФ - это системное заболевание соединительной ткани, с преимущественным инфильтративно-фиброзным поражением фасций конечностей, сопровождающееся склеродермоподобным плотным отеком кожи, сгибательными контрактурами, эозинофилией и гипергаммаглобулинемией [1]. МКБ-10: М35.

Патологический процесс развивается чаще в возрасте 25-60 лет, хотя возможно возникновение заболевания в детском и пожилом возрасте. Более 300 пациентов описаны с эозинофильным фасцитом за прошедшие 35 лет [4,5]. Существуют противоречивые эпидемиологические суждения о его частоте. Мужчины болеют в 2 раза чаще по сравнению с женщинами [4,5].

Этиология не известна, а патогенез изучен недостаточно. Предшествующими и разрешающими факторами риска могут быть: чрезмерная физическая нагрузка, травма, инсоляция, беременность, пери- и постменопауза, эмоциональный стресс, лекарственные средства, инфекция, аллергическая реакция.

В основе заболевания лежит иммунное воспаление с участием тучных клеток, эозинофилов, медиаторов-интерлейкинов. В результате развивается поражение глубоких фасций и прилежащих тканей (мышц, подкожной клетчатки, кожи), в которых отмечаются отёк, фибриноидное воспаление коллагеновых волокон, инфильтрация лимфоцитами, макрофагами, эозинофилами, плазматическими клетками, васкулиты, а в поздние сроки – склеротические изменения [1, 6].

При исследовании кожно-мышечного лоскута определяется утолщение и отек фасции, клеточная инфильтрация ее мононуклеарами, эозинофилами, помутнение глубоких слоёв фасции, плотный фиброз. Иммунофлюоресцентное изучение биоптата выявляет отложение Ig G и C3-компонента комплемента в глубокой фасции [6]. Кроме того, утолщение фасций можно обнаружить с помощью МРТ [7].

В ряде случаев серологическим исследованием, а также методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) выявляются наличие *Borrelia*. Однако точная корреляция между эозинофильным фасцитом и *Borrelia* остаётся неясной [4].

Заслуживают внимания исследования металлопротеиназы 1 (TIMP-1), которая, возможно, является новым серологическим маркером активности заболевания [4,5,6].

Несмотря на то, что Шульман выделил данную патологию из склеродермии, её диагностика остается затруднительной, особенно, в случае, когда пациент и его родственники не дают согласия на проведение биопсии кожно-мышечного лоскута с последующим патогистологическим исследованием, магнитно-резонансной томографии фасций и мышц, протеинограммы с акцентом на гамма-глобулинах.

Однако в такой неординарной клинической ситуации, руководствуясь логикой, клиническим мышлением, основанных на понимании анализируемых патологических процессов, знании классификаций [1,2], стандартов диагностики и лечения внутренних болезней [1] становится возможным выявить ведущую патологию и быть полезным пациенту.

Многообразие клинических проявлений СЗСТ является отражением различных морфофункциональных состояний соединительной ткани в разных органах и системах, с учетом индивидуальности пациента. В каждом клиническом случае доминируют определённые симптомокомплексы. Поэтому принципиально важной является информация, полученная при расспросе с детализацией жалоб, анамнестических, физикальных, лабораторно-инструментальных методов исследования. Многие симптомы дисплазии соединительной ткани (нередко врожденного характера) – дополнительные хорды левого желудочка, пролапс митрального клапана, миопия, сколиоз, плоскостопие, варикозное расширение вен, дискинезия желчевыводительных путей и др. - являются синонимами СЗСТ. Узкие специалисты, наблюдающие таких пациентов, часто не проводят комплексного обследования. В результате основная патология остаётся нераспознанной. Вышеуказанное свидетельствует о сложности диагностики и лечения одного из СЗСТ, тем более, когда присутствует разнохарактерная коморбидность. **Цель исследования.** Отобразить на клиническом примере трудности распознавания ДЭФ исходя из реальных критериальных возможностей, вариантов клинического течения, взаимоотношения с сопутствующей патологией и особенности формирования персонализированной эффективной фармакотерапии, подчеркнуть определяющую роль логики вообще и клинического мышления в первую очередь на этапах достижения положительного целевого результата.

Материал и методы исследования. Пациентка М., 64 лет, находилась на обследовании и лечении в клинике внутренних болезней в период с 02.11.12г. по 19.11.12г. Предъявляла жалобы на боли и слабость в мышцах бедер, плеч, предплечий, затруднение ходьбы и ограничение функциональных возможностей рук, диффузный отёк кожи конечностей; одышку смешанного характера при ходьбе; лихорадку фебрильного типа, выраженную общую слабость, головокружение, ухудшение памяти и затруднение мышления; эпизодическую, преимущественно систолическую, артериальную гипертензию 2 степени. Как следует из истории настоящего заболевания, 4 месяца тому назад возникла вирусная респираторная инфекция, которая характеризовалась повышением температуры тела до 39 °С, наличием сухого кашля, в последующем, со скудной мокротой серого цвета. По личной инициативе принимала фитоотхаркивающие средства, что привело к прекращению кашля, но повышение температуры тела сохранялось, с максимумом до 37,5°С. Нормотермия возникала на короткое время после приема ацетилсалициловой кислоты или метамизола. За 7 дней до настоящей госпитализации, после осмотра врачом семейной медицины и проведения рентгенографии органов грудной клетки (ОГК), констатирована сегментарная пневмония с локализацией в нижней доле левого легкого. Проведено лечение антимикробным препаратом цефтриаксоном по 1 г 2 раза в сутки в/м в равномерном распределении в течение 5 дней. Однако состояние пациентки продолжало ухудшаться. 02.11.12г. выполнена повторная рентгенография ОГК в передней прямой и левой боковой проекции. Результаты были расценены как пневмония с локализацией в нижней доле левого легкого.

Из анамнеза жизни известно, что в 2009 г. пациентка перенесла лапароскопическую холецистэктомию в связи с ЖКБ. Отмечает склонность к запорам. Жилищные условия и питание хорошие. Много лет находится в состоянии хронического стресса разной степени интенсивности. В течение последних 3 лет из страны не выезжала. Вредные привычки и аллергические реакции отсутствуют. Менопауза с 50 лет.

Данные физикальной экспертизы: общее состояние средней степени тяжести, сознание ясное, мышление затруднено. Температура тела субфебрильная-фебрильная, пониженного питания (потеря веса за 3 месяца 4 кг). Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Кожа предплечий и бёдер гиперемирована, горячая, сухая, отёчная. Определяются дермогиподермальные уплотнения диффузного характера. Мышцы болезненные. Из-за слабости с большим трудом поднимает руки с коленей на 15-20°. Спустя минуту они опускаются в исходное положение. Аналогичная картина наблюдается с ногами. Слизистые полости рта сухие. Лимфатические узлы доступные пальпации и щитовидная железа не увеличены. Частота сердечных сокращений 80-90 уд. в 1 мин. Сохраняется синхронность и ритмичность пульса. Дефицит пульса отсутствует. Артериальное кровяное давление колебалось в пределах 160/90 мм рт.ст. (при госпитализации), в последующем 110/90 мм рт.ст. Перкуторно: левая граница относительной сердечной тупости определяется в V межреберье по средне-ключичной линии. При аускультации деятельность сердца ритмичная, I тон над верхушкой ослаблен, II тон над легочной артерией акцентуирован. Определяется систолический шум над верхушкой и аортой (6 баллов из 10). Дыхание ритмичное с частотой 20-24 в 1 мин. При перкуссии над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком и укорочением слева, сзади, ниже VII ребра. Аускультативно с обеих сторон дыхание жесткое. На всем протяжении от апикальных до базальных отделов выслушивается крепитация, а в зоне укорочения перкуторного звука – «целлофановые» хрипы (признак пневмосклероза), шум трения плевры. Живот несколько округлой формы, симметричный, активно участвует в акте дыхания, при поверхностной пальпации безболезненный во всех отделах. Размеры печени по Курлову 14x11x8 (см), селезенки – 10x6 (см). При пальпации печень уплотнена, междолевая борозда и эластичность сохранены, напряжена, умеренно болезненна, край заострён. Болезненность в проекции почек не определяется. Периферические отеки отсутствуют.

Предварительный диагноз основного заболевания: Внебольничная пневмония с локализацией в нижней доле левого легкого, III группа. ЛН I. **Сопутствующих заболеваний:** Артериальная гипертензия смешанного генеза II стадии, 2 степени, риск 3. Дисциркуляторная энцефалопатия II ст. смешанного генеза (метаболического, атеросклеротического, гипертензивного).

Оказание медицинской помощи проводилось согласно протоколам по специальности «пульмонология», приказ МЗ Украины №128 от 19.03.2007г.

Обязательные и специальные исследования установили наличие стойкого умеренного лейкоцитоза ($13,1 \times 10^9/\text{л}$), железодефицитную (железо-6,8 мкмоль/л) анемию лёгкой степени тяжести (Hb 115 г/л), относительную и абсолютную эозинофилию (5%), повышение сегментоядерных нейтрофилов (74-72%), лимфопению (14%), повышение СОЭ до 50 мм/ч, серомукоидов (32,5 ед), С-реактивного протеина (13,4 мг/мл), фибриногена (5,5 г/л), АСТ (85 ед/л), общего билирубина (41,0 мкмоль/л) за счет непрямой фракции (36,8 мкмоль/л); повышение содержания щелочной фосфатазы (167 ед/л), снижение общего холестерина (3,84 ммоль/л). Математически доказано, что при повышении С-реактивного протеина всегда повышается фактор некроза опухоли альфа (ФНО α). Данные остальных клинических и биохимических исследований крови и мочи соответствовали референтным величинам. Показатели онкомаркеров (СЕА, СА-125, СА 15-3) находились ближе к нижней границе допустимых значений. Получены отрицательные результаты, свидетельствующие о наличии гепатитов В, С, LE-клеток. Мазки из отделов мочеполовой системы не выявили атипических клеток, банальной и патогенной микрофлоры, воспалительных процессов.

Инструментальные методы зафиксировали синусовую тахикардию (90 уд. в 1 мин.), замедление внутрипредсердной проводимости, гипертрофию левого желудочка. Данные ЭхоКГ выявили признаки атеросклероза аорты, аортального клапана, стеноз устья аорты 3 ст. и недостаточность аортального клапана 0-1 ст., диастолическую дисфункцию левого желудочка I типа, пограничный размер левого и правого предсердий, вторичную легочную гипертензию 0-1 ст. Фракция выброса составляла 67% на фоне умеренной тахикардии. Ультразвуковые исследования: гепатоз печени (при отсутствии ожирения), панкреатит в стадии ремиссии, расширение яремных вен, признаки мочевого диатеза, инволютивную матку, серозную кисту левого яичника, левосторонний гидросальпинкс. Патология репродуктивной системы была подтверждена гинекологом. При верхней эндоскопии пищеварительного тракта констатировано наличие эритематозной гастропатии, косвенные признаки поражения панкреатобилиарной системы. Хелпил-тест отрицательный. Ph-метрия: нормаацидность селективная. Окулистом установлено наличие дисциркуляторной (атеросклеротической, гипертензивной) ангиопатии сетчатки. Ангиохирург констатировал варикозную болезнь ног: C4S Er AS PR справа. Состояние после венэктомии справа (май 2012 г.). После обследования проктолог выставил диагноз: хронический колит по гипомоторному типу. Хронический внутренний и наружный геморрой I ст. При ирригоскопии выявлена долихосигма и синдром раздражённого толстого кишечника.

В процессе клинического наблюдения проведенный перечень исследований и консультаций был обусловлен, в первую очередь, отсутствием положительного эффекта от проводимой терапии антибактериальными, противогрибковыми препаратами, пробиотиками. Сохранялись жалобы, предъявляемые в момент госпитализации. Во-вторых, проявился и нарастал диффузный альвеолит с легочной недостаточностью II ст. В третьих, усиливались явления полимиозита, ухудшалась функциональная активность конечностей и общего состояния пациентки. В четвёртых - присоединился сухой плеврит преимущественно слева. В пятых – возросло ослабление I тона над верхушкой, возникло ослабление II-го тона над аортой. Систолический шум над указанными клапанами сердца интенсифицировался с трёх до шести баллов. Увеличились размеры печени, появилась тяжесть в правом подреберье. Выявлены LE-клетки.

Всё это свидетельствовало о лидирующей заинтересованности иммунной системы, наличии патологического аутоиммунного процесса, высокой степени активности (III ст.), претерпевающего дальнейшее многонаправленное развитие с чёткими факторами риска - инфекция (вирусная → бактериальная), хронический стресс. Причём легочной синдром - альвеолит, исходя из данных заключительной рентгенографии ОГК, а именно, регистрируемых исходов – эмфизема лёгких, усиление легочного рисунка в базальных отделах, фиброзное изменение корней лёгких, пневмосклероз, возникал и ранее, но не был распознан.

Промежуточный этап анализа патологического процесса позволил выставить диагноз, руководствуясь классификациями [1,2], основного заболевания (смешанное диффузное заболевание соединительной ткани - перекрестный синдром - эозинофильный диффузный фасциит, полимиозит, активность 3 степени; диффузный альвеолит; сухой, преимущественно левосторонний плеврит; эмфизема лёгких; эндокардит, недостаточность митрального клапана 2 ст.; аутоиммунный гепатит; киста левого яичника, левосторонний гидросальпинкс. Железодефицитная анемия, лёгкой степени. ЛН II ФА II и сопутствующих заболеваний: 1. Артериальная гипертензия смешанного генеза II стадии, 2 степени, риск 4. Кальцинирующая болезнь сердца: стеноз устья аорты 2 ст. Дисциркуляторная энцефалопатия III- II ст., смешанного генеза (метаболического, атеросклеротического, гипертензивного). СН I, II ФК. 2. Эритематозная гастропатия. Хелпил-тест – отр. Хронический колит по гипомоторному типу. Констипация. Хронический комбинированный геморрой 1 ст. 3. Варикозная болезнь ног: C4S Er AS PR справа. Состояние после венэктомии справа (май 2012 г.).

Произведена коррекция фармакотерапии: флостерон по 1,0 мл в/м в первой половине дня №2, через день, далее метипред 16 мг после завтрака – 2 дня, затем по 8 мг – 2 дня с последующим уменьшением дозы на 2 мг еженедельно до поддерживающей - 4 мг после завтрака. Рабимак 20 мг – по 1 табл. за 20 мин до завтрака и перед ночным сном. При приёме метипреда 4 мг доза рабимака 20 мг ограничена одним

приёмом в сутки. Панангин 10,0 мл в/в капельно, медленно – 4дня, далее по 1табл. после ужина по понедельникам, средам и пятницам. Дуфалак 10мл вечером.

Результаты и их обсуждение. На фоне лечения глюкокортикоидами, через сутки на 30% уменьшились болезненные проявления в конечностях (коже и мышцах), слабость, стабильно нормализовалась температура тела, улучшились процессы мышления. На третьи сутки терапии пациентка начала ходить, принимать пищу. Тахикардия сменилась нормокардией; нормализовалось артериальное давление, дыхание. Восстановился I тон над верхушкой сердца, систолический шум над митральным клапаном уменьшился до 1-2 баллов из 10, над аортальным клапаном на 3 балла от исходного. Проявления альвеолита регрессировали на 80-90%. Сохранились «целлофановые» хрипы в проекции нижней доли левого лёгкого. Исчезла сухость во рту и белый налёт на языке. Нормализовались размеры печени. Симптом Ортнера отрицательный.

Клинические и биохимические показатели, отклонённые от референтных значений, стабильно нормализовались к моменту выписки из терапевтической клиники. При повторных ультразвуковых исследованиях органов малого таза, киста яичника и гидросальпинкс не выявлены. Каждые три недели пациентке проводился медицинский осмотр, мониторинг скомпрометированных лабораторных и ЭКГ показателей, коррекция лечения. Спустя два месяца хорошего самочувствия по собственной инициативе прекратила приём препаратов. Через 4дня появился слабовыраженный симптомокомплекс аналогичный 02.11.2012г. Проведено повторное лечение в амбулаторных условиях по сокращённой программе стационарного пребывания. Спустя 7дней хорошее самочувствие восстановилось. По настоящее время, оно стабильно на фоне обязательного фармакологического контроля: приема метипреда 2 мг после завтрака, рабимака 20 мг за 20 мин до завтрака, панангина по вышеуказанной программе; соблюдения диеты и профилактики факторов риска. Дополнительно назначен регулярный приём Ко-Ренитека по 5мг утром.

Качество жизни, связанное в данном случае с состоянием здоровья, воплощенное в уровнях регуляции, оценивали по сумме психо-эмоциональных, физикальных (в том числе физическому статусу), лабораторно-инструментальных параметров. Последние позволили на первом этапе диагностировать составляющие нозоформы коморбидной патологии и произвести выбор целевого лекарственного средства – бетаметазона → метилпреднизолона. На втором – определить степень регресса основной и усугубившейся под её влиянием сопутствующей патологии. На третьем этапе – дать оценку эффективности и не допустить развитие побочных реакций. Обязательно учитывалось личностное восприятие пациенткой своего состояния. В итоге подтверждена правильность диагноза. Сопутствующая патология претерпела обратное развитие до уровня, предшествующего появлению СЗСТ. Стойкая ремиссия позволила сформулировать рациональную фармакотерапию не допускающую активизации основного заболевания.

Режимы функционирования, скомпрометированных сопутствующих патологических процессов под влиянием СЗСТ и глюкокортикоидов представлены на рис.1.

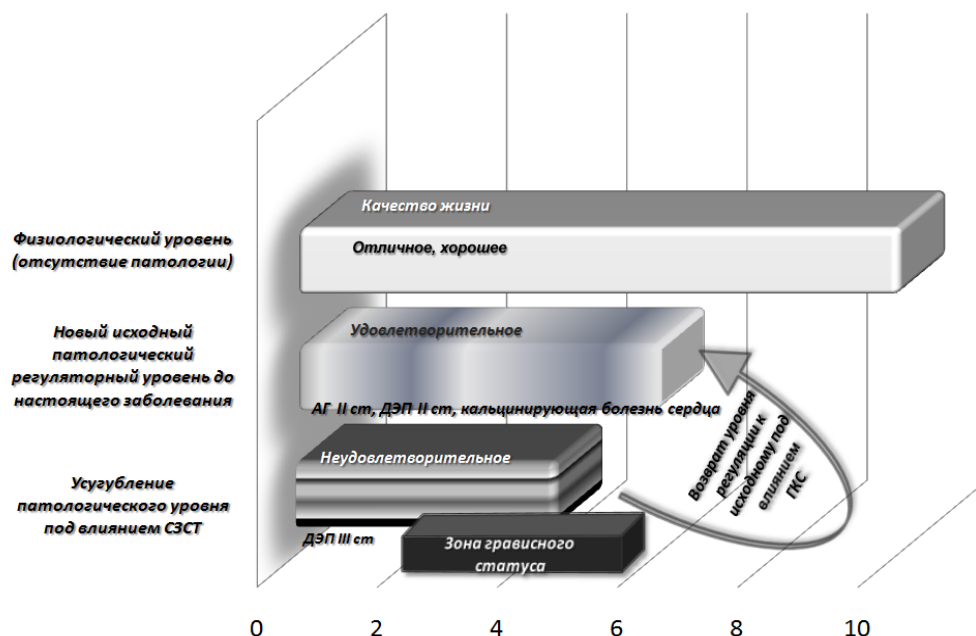


Рис. 1 Режимы функционирования, скомпрометированных сопутствующих патологических процессов под влиянием СЗСТ и глюкокортикоидов

Выводы. Данное наблюдение свидетельствует о том, что классическое клиническое обследование и наблюдение с интерпретацией результатов имеющихся исследований, анализом динамики течения процесса и фармакотерапии, даже в отсутствие возможности проведения по тем или иным причинам специального

обследования, позволяет верифицировать патологический процесс, выделить конкретные нозологические составляющие СЗСТ, в частности ДЭФ, назначить целенаправленную лекарственную терапию с учетом фармакодинамики, фармакокинетики и других клинико-фармакологических составляющих.

Требуется дальнейшее наблюдение с целью раннего выявления возможных, в том числе и онкологических трансформаций.

Литература:

1. Казимирко В.К., Коваленко В.Н. Ревматология. Учебное пособие для врачей в вопросах и ответах. – Донецк: Издатель Заславский А.Ю., 2009.-626с.
2. Б.И.Шулутко, С.В.Макаренко. Стандарты диагностики и лечения внутренних болезней. 4-е изд. – СПб.:«ЭЛБИ-СПб», 2007. – с.704.
3. Shulman LE. Diffuse fasciitis with eosinophilia: a new syndrome? // Trans. Assoc. Am. Physicians. - 1975. – Vol.88. – P.70-86.
4. Naoui A., Bouzlama K., Abdallah M. et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman’s disease): a case series of 11 patients // Rev. Med. Intern. – 2010. – Vol. 31(8). – P.535–539.
5. Bischoff L, Derk CT. Eosinophilic fasciitis: demographics, disease pattern and response to treatment: report of 12 cases and review of the literature // Int J Dermatol. - 2008. – Vol. 47. – P.29-32.
6. Foti R, Leonardi R, Rondinone R et al. Scleroderma-like disorders // Autoimmun. Rev. - 2008. – Vol. 7(4). –P.331-339.
7. Valadares, Diana; Joao Neves, Isabel Almeida et al. Iron Lady: A Case of Eosinophilic Fasciitis // *Journal of Medical Cases*. – 2011. - Vol. 2. – P. 34–36.

Работа поступила в редакцию 11.05.2013 года.

Рекомендована к печати на заседании редакционной коллегии после рецензирования