

**НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ
(СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)**

Татьяна Всеволодовна Матвеева, Регина Фанударовна Муллаянова, Анна Викторовна Налбат

*Казанский государственный медицинский университет, кафедра неврологии, нейрохирургии
и медицинской генетики, 420012, Казань, ул. Бутлерова, д. 49, e-mail: an.na.box@mail.ru*

Реферат. Рассмотрен клинический случай неврологических осложнений при системной красной волчанке. Проведены анализ неврологической симптоматики, дифференциальная диагностика с неврологическими осложнениями при других системных заболеваниях. Обсуждена возможность наличия у больной смешанного заболевания соединительной ткани.

Ключевые слова: системная красная волчанка, неврологические осложнения, смешанное заболевание соединительной ткани.

**NEUROLOGIC MANIFESTATIONS OF SYSTEMIC
LUPUS ERYTHEMATOSUS
(Case from a practice)**

Tatyana V.Matveeva, Regina F.Mullajanova, Anna V.Nalbat

Kazan state medical university, department of neurology,
neurosurgery and medical genetics, 420012, Kazan,
Butlerov str., 49, e-mail: an.na.box@mail.ru

There was studied a clinical case of neurological complications at systemic lupus erythematosus. Analysis of neurologic semiology and differential diagnosis with neurologic complications at other systemic diseases has been performed. There was discussed the possibility of presence of mixed connective tissue disease in the patient.

Key words: systemic lupus erythematosus, neurological complications, mixed connective tissue disease.

Неврологические осложнения системной красной волчанки (СКВ) обсуждаются клиницистами в течение многих лет. В отечественной литературе они наиболее полно отражены в работах Е.М. Тареева, В.В. Михеева, Н.В. Шулешовой, Н.А. Тотолян, К.А. Садохи, Н.В. Пизовой [4, 6, 7, 8, 12]. До настоящего времени диагностика СКВ и ее неврологических осложнений представляет значительные трудности. Это связано с тем, что клиника СКВ нередко включает в себя симптомы других системных заболеваний, а неврологическая симптоматика при СКВ зачастую стерта, присутствуют психические нарушения [6, 22], что расценивается неврологами как

функциональная патология или как проявление алкогольной интоксикации [6, 18].

Приводим описание клинического случая неврологических осложнений при СКВ.

Больная К. 43 лет. Находилась в неврологическом отделении с 3 июня по 21 июня 2013 г. Собрать анамнез при поступлении из-за отсутствия полноценного контакта с больной было невозможно. Больна около 18 лет, когда появились боли в суставах: «болели все суставы». Боли были настолько интенсивными, что передвигалась с трудом. Суставы припухали, «краснели», были горячими на ощупь. К врачам не обращалась, принимала диклофенак, ибупрофен, боли прошли примерно через 1,5 месяца. В течение последующих лет чувствовала себя практически здоровой.

Примерно 5-7 лет тому назад в связи с вновь возникшими болями в суставах обратилась к ревматологу. Был выставлен диагноз ревматоидного полиартрита, рекомендован прием сульфасалазина. Принимая этот препарат, больная чувствовала себя хорошо, работала с большой нагрузкой. В 2011 г. перенесла невропатию левого лицевого нерва. В ноябре 2012 г., после прекращения по собственной инициативе приема сульфасалазина, боли в суставах у больной возобновились, стала быстро уставать, эпизодически (примерно на два часа) стала меняться речь, окружающие переставали ее понимать. При этом пациентка осознавала свой дефект, но исправить его не могла. Дважды до поступления в отделение теряла сознание на непродолжительное время без судорог и прикуса языка. Постоянно жаловалась на головную боль, общую слабость, появились странности в поведении, охарактеризовать которые родственники не смогли. Была обследована в условиях поликлиники: СОЭ – 45 мм/ч, РФ – 64 МЕ/мл (4.04.13 г.), уровень креатинина – 69 мкмоль/л.

17 апреля 2013 г. была консультирована неврологом в связи с нарушением речи и преходящей слабостью в правой руке, возникшей 15 апреля 2013 г. Поставлен диагноз: «ТИА (?) в бассейне левой средней мозговой артерии; психовегетативный синдром, перманентно-кризовое течение (?); остаточные явления перенесенной невропатии лицевого нерва». Отмечены неадекватное поведение и возбудимость пациентки.

На МРТ головного мозга от 18 апреля 2013 г. признаков объемного процесса и очаговой патологии головного мозга не выявлено, данных за острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) нет. При УЗИ стенозов артерий экстракраниального отдела не обнаружено. На рентгенограммах кистей рук с захватом лучезапястных суставов определены признаки артроза в дистальных, проксимальных межфаланговых и пястно-фаланговых суставах I–V пальцев обеих кистей в виде субхондрального склероза суставных поверхностей, неравномерного сужения суставных щелей, небольших костных экзостозов по краям суставных поверхностей сочленяющихся костей, а также признаки артроза лучезапястных суставов с обеих сторон в виде сужения суставных щелей, субхондрального склероза. Видны участки кистовидных просветлений в головках и в основаниях пястных костей, дистальных и проксимальных эпиметафизах фаланг III пальцев и проксимальных эпиметафизах фаланговых костей. Имелась небольшая ульнарная девиация дистальных фаланг III пальцев. Заключение ревматолога: ревматоидный полиартрит, активность 3-й степени, ФК 2.

С 26 по 28 апреля 2013 г. больная была обследована в МКДЦ. Выписана с диагнозом: болезнь (синдром) Шегрена с поражением слезных желез (сухой кератоконъюнктивит), слюнных желез (сиаладенит), лимфаденопатией, поражением суставов (неэрозивный артрит), нервной системы (цереброваскулит); перенесенная (2011 г.) невропатия лицевого нерва; гипоацидный гастрит. В период обследования была осмотрена неврологом. Заключение: вегетативная дисфункция с психовегетативным синдромом, перманентно-кризовое течение; остаточные явления перенесенной невропатии лицевого нерва слева; ревматоидный полиартрит, обострение.

После выписки больная продолжала чувствовать себя плохо – беспокоили общая слабость, боли в суставах, отмечался подъем температуры до субфебрильных и редко фебрильных (с максимумом до 38,2°C) цифр, похудела на 10 кг, изменилась походка, усилились головные боли, более отчетливыми стали странности в поведении. С 6 по 29 мая 2013 г. больную обследовали в РКОД (общая онкология) в связи с обнаруженной у нее лимфаденопатией. Выписана с диагнозом: гиперплазии лимфатических узлов. При гистологическом исследовании опухолевого роста не обнаружено, цитология представлена нитями фибрина, гиперплазией лимфоидных элементов, дистрофическими клетками.

В связи с ухудшением состояния, которое выражалось в нарастании речевых нарушений 3 июня 2013 г. больная бригадой скорой помощи была доставлена в сосудистый центр ГКБ №7 с диагнозом ОНМК (?). Состояние при поступлении средней тяжести. Обращало на себя внимание неадекватное поведение больной, при этом локального неврологического дефицита зафиксировано не было, очагового повреждения мозга на РКТ не обнаружено.

Осмотр в отделении: больная астенизирована, эйфорична, неадекватна, постоянно улыбается, кокетничает, плоско шутит, не может изложить анамнез, жалоб нет, не полностью понимает обращенную речь, не может сформулировать ответы, переоценивает свои возможности. Долго вспоминает, какой в настоящее время год, не может назвать время года, месяц. Сидит обнаженная, но при этом не испытывает стеснения. Несмотря на то что уже поела, и в руках у нее находится пища, просит поесть, пищу жидкостью не запивает. Высказывает какие-то отрывочные мысли о работе (что-то должна сделать, куда-то должна пойти). На команды реагирует частично и не сразу, некоторые из них, более сложные, не выполняет. Во фразах замечает слова словами такими, которые не несут смысловой нагрузки. Прерывает начатое действие, говорит не по существу. Фоная, глотание, моторика речи не нарушены. Периферический прозопазис слева с минимальным нарушением функции лицевой мускулатуры. Высокий мандибулярный рефлекс, хоботовый рефлекс, симптом Маринеску–Радовичи с двух сторон. Четких нарушений чувствительности не выявлено. Объем движений в конечностях полный. Сила в сгибателях и разгибателях предплечий – 5 баллов, по остальным мышечным группам проверить силу не удалось (больная отвлекается от осмотра, не выполняет команд). Рефлексы: карпо-радиальные оживлены, равномерны, с бицепс и трицепс не вызываются с обеих сторон; коленные высоки с некоторым преобладанием слева, ахилловы равномерны, умеренно оживлены. Постуральный и интенционный тремор пальцев рук. Менингеальный синдром отсутствует. На бедрах, ягодицах, в области локтевых суставов – ливедо. Увеличены лимфоузлы, мышцы на ощупь дряблые, болезненные при пальпации, цианотичность верхних и нижних конечностей, сердце – тоны приглушены, ритмичны, АД – 130/80 мм. рт. ст., ЧСС – 80 уд/мин. Консультация ревматолога (при поступлении) – вторичный полимиозит (?) (М36.8. Полимиозит в сочетании с другими заболеваниями соединительной ткани). Так как внешних проявлений поражения суставов не обнаружено, ограничения движений в них расценены как проявление мышечной патологии. Консультация окулиста: диск зрительного нерва – границы четкие, артерии сужены, вены извитые (сухости склеры не отмечено). Электронейромиография (ЭНМГ) от 21 июня 2013 г. свидетельствует о сенсорно-моторной аксонально-демиелинизирующей полиневропатии. Общий анализ мочи: удельный вес – 1005 у.е., лейкоциты – 10–12 в п.зр., скопления до 20 в п.зр.; при повторных анализах зафиксировано незначительное содержание белка – 0,01 г/л. Общий анализ крови – без значительных отклонений, СОЭ – 24 мм/час.

Больной назначен преднизолон в суточной дозе 65 мг. На этом фоне отмечалось улучшение – стала более адекватной, начала передвигаться самостоя-

тельно. При этом имела согбенную позу, движения были замедленными из-за выраженных болей в суставах и мышцах. Продолжала недопонимать вопросы, не выполняла сложных команд. Выявлена гипоалгезия в виде перчаток, снижение силы сжатия в кулак до 4 баллов. Выписана с диагнозом: ревматоидный полиартрит, вторичный полимиозит, подострое течение; неврологические осложнения системного заболевания в форме полиневритического синдрома и энцефалопатии с когнитивными нарушениями. Рекомендованы обследование и лечение у ревматологов, прием преднизолона (55 мг/сут по схеме 6 т.: 3 т.: 2 т.).

В дальнейшем больная была обследована амбулаторно у ревматологов: волчаночный антикоагулянт не обнаружен; антитела к кардиолипину суммарные – 9,9 ЕД/мл /не обнаружены/ (норма – от 0 до 10 ЕД/мл), антиядерные антителасуммарные – 8,8 ЕД/обнаружены/ (норма – от 0 до 1,2 ЕД); антинейтрофильные цитоплазматические антитела – 0,3 ЕД /обнаружены/ (норма – от 0 до 0,025 ЕД); С-РБ – 18,7 мг/л (норма – от 0 до 5,0 мг/л); РФ – 9 МЕ/мл (норма – от 0 до 14 МЕ/мл); креатинфосфокиназа (КФК) – 9 МЕ/л (норма – от 0 до 145 МЕ/л). На основании клинических данных и результатов обследования поставлен диагноз: вторичный полимиозит, подострое течение; сенсорно-моторная демиелинизирующая полиневропатия.

Рекомендована госпитализация в отделение ревматологии, но 20 июля 2013 г. у больной развился окклюзирующий тромбоз варикозно-трансформированного переднего притока большой подкожной вены (БПВ). Произведено дуплексное сканирование вен нижних конечностей: исследованы общая, поверхностная, глубокая бедренные, подколенная, передние и задние большеберцовые, большая и малая подкожные вены справа. Справа – просвет однородный, вены проходимы, сжимаемы (кроме притока БПВ). Ствол БПВ проходим не на всем протяжении. На передней поверхности бедра визуализируется варикозно-трансформированный приток БПВ, окклюзированный гипохогенными тромботическими массами, выпадающий в приустьевый сегмент БПВ (устье его проходимо). Заключение: окклюзирующий тромбоз варикозно-трансформированного переднего притока БПВ. Произведена операция – кроссэктомия БПВ справа. Больная выписана 22 июля 2013 г. с диагнозом: варикозная болезнь нижних конечностей; острый варикотромбофлебит притока БПВ справа; ХВН II ст., класс С3, справа.

С 31 июля по 23 августа 2013 г. пациентка была обследована и получила лечение в терапевтическом отделении РКБ №2, в которое ее в дальнейшем неоднократно госпитализировали. Диагноз: смешанное заболевание соединительной ткани с явлениями полимиозита в анамнезе (по данным предыдущих осмотров ревматолога), демиелинизирующей полиневропатии, нейроваскулита, полиартрита в анамнезе, синдромом «сеччатого ливедо», гипотонией пищевода и желудка,

иммунологическими сдвигами (позитивность по АНФ и антителам к ДНК), высокой степени активности. При неоднократных исследованиях крови выявлялся лейкоцитоз от 17000 до 32200, число палочкоядерных нейтрофилов колебалось от 4 до 9%, сегментоядерных – от 42 до 68%. Некоторые анализы показывали число миелоцитов до 4%, метамиелоцитов – 1% (больной производился плазмаферез). Наибольшее значение СОЭ – 30 мм/ч. Отмечалось некоторое снижение Нб до 121 г/л.

МРТ брюшной полости с контрастированием выявило единичные гемангиомы печени (2 и 4-й сегменты), гепатомегалию, признаки хронического холецистита. К приведенному выше диагнозу было добавлено: стеатоз печени; хронический эрозивный гастрит вне обострения; хроническая инфекция мочевых путей, латентное обострение; ХПН 0.

На фоне проводимой терапии больная почувствовала себя значительно лучше, на момент последнего осмотра (декабрь 2013 г.) – практически здоровой. Боли в суставах не беспокоят, передвигается свободно. Контакт с больной хороший, адекватна, правильно, последовательно излагает историю болезни, несколько эйфорична. Состояние, сопутствовавшее пребыванию в неврологическом отделении ГКБ №7, не помнит. Неврологический статус: снижение левого пальцебравого рефлекса; гиперестезия обеих голеней дистально от нижней трети. Сила по всем мышечным группам – 5 баллов. Рефлексы с рук, а также коленные умеренной живости, равномерны, ахилловы – высокие, преобладают слева, подошвенные снижены. Выраженный акроцианоз пальцев рук, стоп. Слева при выполнении пальце-носовой пробы выявляется легкая атаксия, пяточно-коленной – дисметрия; асинергия Бабинского, более выраженная слева; диффузная мышечная гипотония в верхних конечностях, более отчетливая слева. Ноги не расслабляет.

Таким образом, ведущим синдромом в клинической картине заболевания у данной больной были психические нарушения, которые сочетались с негрубо выраженным неврологическим дефицитом в форме пирамидного, мозжечкового, подкоркового (постуральный тремор), полиневритического синдромов. Обращало на себя внимание присутствие у больной со времени возобновления суставных болей астеновегетативного синдрома – быстрой утомляемости, общей слабости, головных болей. Расстройства в психоэмоциональной сфере (особенности поведения, эйфоричность, отвлекаемость, невозможность сосредоточиться) сочетались с нарушениями речи, более соответствующими моторной афазии, что находило подтверждение в той характеристике, которую им давала сама больная: она понимала, что говорит неправильно, осознавала,

что ее не понимают, но говорить, «как нужно», не могла. При этом глотание, фонация не были нарушены. Слабости в конечностях, кроме одного раза, когда нарушение речи совпало со слабостью в правой руке, не наблюдалось. Корковые нарушения речи находили подтверждение в элементах сенсорной афазии, которые прослеживались у пациентки – больная заменяла слова в произносимых ею фразах словами без смысловой нагрузки, не замечая этого. Не исключено также, что невыполнение заданий было связано с нарушением внимания и с сочетанием этого дефекта с сенсорной афазией. Расстройство высших корковых функций выражалось также в незаконченности действий, отсутствии их планирования, нарушениях ориентировки, разорванности мыслей. Ажурность имеющейся неврологической симптоматики, многоуровневый характер поражения нервной системы, диссоциация между состоянием психического статуса и малой выраженностью неврологической симптоматики, а также появление психических и неврологических отклонений на фоне обострения соматического страдания, наличие ливедо, тромбоза БПВ могли свидетельствовать в пользу васкулита, что находило подтверждение в преходящем характере многих симптомов, а именно в кратковременной слабости в правой руке с нарушением речи после эпизода утраты сознания, а также в хорошем и достаточно полном регрессе симптоматики на фоне адекватной терапии.

Полиневропатия проявлялась в основном периферической вегетативной дисфункцией, изменениями на ЭНМГ, в то время как карпорадиальные и ахилловы рефлекс были или умеренной живости (на руках), или высокими (на ногах); чувствительные нарушения отличались нечеткостью. Изменение цвета конечностей (багрово-синюшный) трактовалось нами как акроцианоз и рассматривалось в качестве проявлений вегетативной полиневропатии. Синдрому Рейно не соответствовала высокая граница акроцианоза (на руках от нижней трети предплечий, на ногах – от середины голеней), сочетание акроцианоза с выраженным гипергидрозом ладоней и стоп, повышение кожной температуры в дистальных отделах конечностей, зависимость выраженности акроцианоза от положения ног (значительное его нарастание в положении сидя со свисающими стопами). У больной отсутствовали характерные для синдрома Рейно симптомы – побледнение кончиков пальцев, сменяющееся синюшной окрас-

кой с последующим покраснением и болью, провоцируемыми холодом [11]. Таким образом, имеющаяся симптоматика, ее характеристика соответствовали проявлениям вегетативно-сенсорно-моторной полиневропатии.

Наличие суставного синдрома в анамнезе, его рецидивирующее течение, клиника нейроваскулита с энцефалитическим синдромом в сочетании с полиневропатией, данные лабораторных исследований, наличие ливедо, лимфаденопатии, выраженная астенизация больной, ее похудание делали обоснованным диагноз системного заболевания.

Был поставлен диагноз смешанного заболевания соединительной ткани (СЗСТ), которое, по данным литературы, определяется как сочетание синдромологии различных системных заболеваний [21, 25]. Основанием для постановки СЗСТ послужило наличие у пациентки полиартрита, полимиозита, синдрома сетчатого ливедо, гипотонии пищевода и желудка, нейроваскулита и иммунологических сдвигов (позитивность по АНФ и антителам к ДНК). Однако в комплексе вся перечисленная симптоматика прослеживалась у больной лишь на протяжении последнего года-полутора лет при общем стаже заболевания до 18 лет, в то время как при СЗСТ, согласно критериям G.C. Sharp, она должна проявляться с первых дней заболевания [14, 27]. В то же время преобладание в клинической картине нейропсихических нарушений позволяло высказаться в пользу СКВ. По данным G.K.W. Lam и M. Petri, их наличие является характерным признаком волчаночной энцефалопатии и прослеживается у 11–49% больных [20]. Для СЗСТ поражение центральной нервной системы, напротив, нехарактерно, а психоневрологические проявления встречаются всего в 0–5% случаев [14, 21, 24].

На протяжении многих лет у больной диагностировали ревматоидный артрит (РА). Ведущими в клинике РА являются эрозивный артрит и системное поражение внутренних органов [4]. Однако за долгие годы болезни у пациентки не сформировался анкилоз суставов, отсутствовало разрушение головок плюсовых или пястных костей, узурпация суставных поверхностей, характерные как для РА, так и для СЗСТ [25]. Известно, что при СКВ суставной синдром характеризуется рецидивирующим неэрозивным полиартритом, входящим в клиническую триаду СКВ (дерматит в виде «бабочки» на коже лица, полиартрит, полисерозит) [13]. При этом пора-

жение суставов может выступать первым проявлением заболевания [16] и на много лет может предшествовать появлению других симптомов (5 лет в описании Е.М. Тареева) [8]. Следовательно, характеристика суставного синдрома у больной, его динамика, данные рентгенологического исследования суставов соответствовали суставному синдрому при СКВ.

Мышечный синдром у больных с РА связан с обездвиженностью из-за суставного синдрома (диффузная мышечная атрофия), а также может быть индуцирован лечением стероидными гормонами, диссеминированным узловым миозитом, полимиозитом. Последний при РА протекает с заметным повышением энзимов и образованием диффузных воспалительных инфильтратов в мышцах [12]. В нашем же случае КФК не обнаруживала отклонений от нормы. Кроме того, характер поражения нервной системы у больной К. не соответствовал таковому при РА [5].

Одним из частых симптомов РА является лимфаденопатия [15]. Она была выявлена и у больной К., однако не могла служить аргументом в пользу обсуждаемой патологии, так как лимфаденопатия нередко имеет место и при СКВ [26]. Таким образом, проведенный анализ позволял исключить РА у нашей пациентки.

Больной был поставлен диагноз вторичного полимиозита (М36.8. Полимиозит в сочетании с другими заболеваниями соединительной ткани). Его присутствие подтверждало снижение мышечного тонуса, болезненность мышц при пальпации, артралгии, акроцианоз кистей и стоп. Причинами полимиозита у пациентки могли служить онкологическое заболевание, васкулит или диффузное заболевание соединительной ткани. По данным литературы, вторичный полимиозит выступает в качестве одного из ведущих синдромов при СЗСТ [24, 27]. Обследование не обнаружило у больной онкологического заболевания. Значения КФК соответствовали норме; признаки мышечного страдания, по данным ЭНМГ, отсутствовали; был выражен суставной синдром; беспокоила общая слабость, но не в определенных мышечных группах, что характерно для первичного полимиозита. Изложенное позволяло связать присутствовавшие у больной миалгию и мышечную гипотонию с поражением суставов, что не укладывалось в клинику вторичного полимиозита ни при онкологической патологии, ни при СЗСТ.

При СЗСТ, как и при СКВ, присутствует полиневропатия [5, 24]. Своеобразие полиневропатии

ческого синдрома у нашей пациентки заключалось в том, что заинтересованность двигательного пути у нее выявилась только в остром периоде заболевания (снижение силы сжатия пальцев в кулак – 4 балла). О вовлечении же в процесс двигательных и чувствительных волокон мы с уверенностью могли судить только по результатам ЭНМГ. Данная клиническая картина полиневропатии близка к описанию полиневропатий у больных СКВ, у которых она характеризуется незначительными чувствительными нарушениями на ногах [7]. Помимо этого, мононевропатии, равно как и полиневропатия, при СЗСТ нередко сочетается с проявлениями склеродермии, признаки которой в нашем случае отсутствовали [14].

Склеродермию у больной К. позволяли исключить отсутствие изменений кожи, синдрома Рейно, типичных для склеродермии висцеральных поражений, анкилозирования и деформации суставов, теплые на ощупь кисти и стопы, живая мимика больной, обычная ротовая щель без кислотообразных морщин вокруг рта, возможность на любом участке тела и конечностей захватить кожу в складку [1].

Возражением против СКВ у больной могло служить отсутствие изменений на МРТ. При СКВ при нейровизуализации выявляются признаки многоочагового поражения головного мозга, геморрагические и ишемические очаги [3, 7, 9, 23]. Результаты нейровизуализации определяются патоморфологическими изменениями нервной ткани. При преобладании экссудативного и иммунного процессов со стороны нервной системы можно ожидать обратимые изменения без сдвигов на МРТ. Преобладание в нашем случае психических расстройств, изолированность нарушений высших мозговых функций, практически полный регресс имеющейся симптоматики, эффективность плазмафереза в совокупности с глюкокортикоидными (ГК) препаратами позволяют считать, что ведущим в формировании клинической картины у больной К. является экссудативно-продуктивный процесс, что объясняет отсутствие изменений на МРТ.

Почечный синдром, присутствие которого характерно для СКВ [25] и нетипично для СЗСТ [21], у нашей пациентки был невыражен.

Мы полагаем, что у больной присутствовали проявления вторичного антифосфолипидного синдрома (АФС). В его пользу свидетельствовали окклюзирующий тромбоз варикозно-трансформированного переднего притока БПВ, сетчатое

ливов. Возможность развития вторичного АФС при СКВ описана Л.А. Калашниковой [2], а, по данным R. Cervera, высокие титры антител к кардиолипину, которые у больной К. находились у верхней границы нормы незадолго до проявления хирургических осложнений, имеют высокую степень ассоциации с развитием тромбозов у пациентов с СКВ [16].

Ксеростомия и ксерофтальмия у больной могли свидетельствовать о наличии у нее синдрома Шегрена. Последний описан при СКВ с частотой встречаемости до 90% [19]. Более того, по свидетельству Н.В. Шулешовой и Н.А. Тотолян, сочетание СКВ с синдромом Шегрена отличается своеобразием клинических проявлений: «У всех больных отмечается хроническое течение СКВ, проявляющееся артралгиями и миалгиями, неспецифическим поражением кожи, лимфаденопатией, поражением почек в виде небольшой протеинурии и изредка полиневропатией. У больных, как правило, обнаруживаются волчаночные клетки, ревматоидный фактор в средних титрах и антинуклеарный фактор в низких титрах с гомогенным свечением» [12]. В нашем случае своеобразие клинической картины заключалось в преходящем характере синдрома Шегрена, что также упоминается в литературе в качестве одной из особенностей у пациентов с СКВ [18].

Вовлечение в патологический процесс органов ЖКТ не противоречит диагнозу СКВ. В литературе есть упоминания о диспепсии, гипотонии пищевода, постпрандиальной боли в желудке, васкулите кишечника и ректальных кровотечениях у больных с СКВ [20]. R.C.W. Hall указывает на высокую частоту встречаемости жировой дистрофии печени и гепатомегалии у больных данной категории [18]. W.H. Chow et al. установили, что стеатоз печени специфичен для СКВ [17], а Н.К. Чардаров и соавт. описали гемангиомы печени в составе синдрома Казабаха–Мерритта, схожего по клинической картине с проявлениями АФС [10]. Подобных описаний патологии органов ЖКТ при СЗСТ в литературе мы не встретили.

Проведенный анализ, не подтвердивший характерное для СЗСТ сочетание СКВ с другими системными заболеваниями и демонстрирующий принадлежность имеющейся у пациентки симптоматики к клиническим проявлениям СКВ, позволяет остановиться на диагнозе: волчаночная энцефалополиневропатия у больной с хронически-рецидивирующим течением СКВ, с выраженными психоэмоциональными нарушениями,

элементами моторной и сенсорной афазий, рассеянной умеренно выраженной органической очаговой симптоматикой, вегетативно-сенсорно-моторной полиневропатией, грубым суставным синдромом, с хорошим регрессом симптоматики на фоне лечения ГК препаратами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гусева Н.Г. Системная склеродермия – мультидисциплинарная проблема // Научно-практическая ревматология. 2011. №2. С. 10–14.
2. Калашникова Л.А. Неврология антифосфолипидного синдрома. М.: Медицина, 2003. 256 с.
3. Матвеева Т.В., Ибатуллин М.М., Хафизова И.Ф. Клинико-визуализационные особенности дифференциальной диагностики рассеянного склероза. М.: Триада-Х, 2013. 384 с.
4. Михеев В.В. Коллагенозы в клинике нервных заболеваний. М.: Медицина, 1971. 192 с.
5. Парфенов В.А. Неврологические расстройства при соматических заболеваниях и беременности / В кн.: Болезни нервной системы: Руководство для врачей: Т.2 [под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана]. М., 2005. Гл.23. С. 332–365.
6. Пизова Н.В. Неврологические и психические расстройства при системной красной волчанке // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2010. №8. С. 76–83.
7. Садохва К.А., Головки Т.Г., Паторская И.А. Системная красная волчанка в неврологической практике // Неврология и нейрохирургия в Беларуси. 2009. №3 (03). С. 97–101.
8. Тареев Е.М. Коллагенозы. М.: Медицина, 1965. 380 с.
9. Тотолян Н.А. Диагностика и дифференциальная диагностика идиопатических демиелинизирующих заболеваний нервной системы: Дисс. ... докт. мед. наук. СПб, 2004.
10. Чардаров Н.К., Ганиев Ф.А., Багмет Н.Н., Скипенко О.Г. Гемангиомы печени: взгляд хирурга // Анналы хирургической гепатологии. 2012. Т. 17, №1. С. 86–93.
11. Штульман Д.Р., Левин О.С. Неврология: Справочник практикующего врача. 5-е изд., доп. и перераб. М.: МЕДпресс-информ, 2007. 960 с.
12. Шулешова Н.В., Тотолян Н.А. Поражение нервной системы при системных заболеваниях соединительной ткани и сосудов / Соматоневрология [под ред. А.А. Скоромца]. СПб: СпецЛит, 2009. С. 371–431.
13. Amezcua-Guerra L.M. Overlap between systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis: is it real or just an illusion? // The Journal of Rheumatology. 2014. № 36. P. 4–6.
14. Beyer C., Distler O., Distler J.H.W. Undifferentiated connective tissue diseases, overlap syndromes and mixed connective tissue disease // 2012. – <http://www.eular-onlinecourse.org/mod16/module16.pdf>.
15. Calgüneri M., Öztürk M.A., Özbalkan Z. Frequency of lymphadenopathy in rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus // The Journal of International Medical Research. 2003. Vol. 31, № 4. P. 345–349.
16. Cervera R. Systemic lupus erythematosus in Europe at the change of the millennium: lessons from the “Euro-Lupus Project” // Autoimmunity Reviews. 2006. №. 5. P. 180–186.
17. Chow W.H., Lam M.S., Kwan W.K., Ng W.F. Cholestatic hepatitis: a rare hepatic manifestation of systemic lupus erythematosus // Hong Kong Medical Journal. 1997. Vol. 3, №. 3. P. 331–334.

18. Hall R.C.W., Stickney S.K. Medical and psychiatric features of systemic lupus erythematosus // *Psychiatric Medicine*. 1984. Vol. 1, № 3. P. 287–301.
19. Klasser G.D., Balasubramaniam R., Epstein J. Connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain // *Journal of orofacial pain*. 2007. Vol. 21, № 3. P. 171–184.
20. Lam G.K.W., Petri M. Assessment of systemic lupus erythematosus // *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2005. Vol. 23, Suppl. 39. P. S120–S132.
21. Maddison P.J. Mixed connective tissue disease, overlap syndromes, and eosinophilic fasciitis // *Annals of the Rheumatic Diseases*. 1991. № 50. P. 887–893.
22. Mak A., Man Ho R.C., Lau C.S. Clinical implications of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus // *Advances in psychiatric treatment*. 2009. Vol. 15. P. 451–458.
23. McCune W.J., MacGuire A., Aisen A., Gebarski S. Identification of brain lesions in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus by magnetic resonance scanning // *Arthritis and Rheumatism*. 1988. Vol. 31, № 2. P. 159–166.
24. Narasimulu G. Mixed connective tissue disorders (MCTD) // *Medicine update*. 2010. Vol. 20. P. 841–845.
25. Ortega-Hernandez O.-D., Shoenfeld Y. Mixed connective tissue disease: an overview of clinical manifestations, diagnosis and treatment // *Best Practice and Research Clinical Rheumatology*. 2012. № 26. P. 61–72.
26. Rosa Neto N.S., Rossi Bonfiglioli K., Milanez F.M. et al. Lymphadenopathy and systemic lupus erythematosus // *Revista Brasileira de Reumatologia*. 2010. Vol. 50, № 1. P. 96–101.
27. Sharp G.C., Irvin W.S., Tan E.M. et al. Mixed connective tissue disease – an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA) // *The American Journal of Medicine*. 1972. Vol. 52, № 2. P. 148–159.
11. Shtul'man D.R., Levin O.S. *Nevrologiya: Spravochnik praktikuyushchego vracha*. Moscow: MEDpress-inform, 2007. 960 p. (in Russian)
12. Shuleshova N.V., Totolyan N.A. In: *Somatonevrologiya* [A.A. Skoromets ed.]. St.Petersburg: SpetsLit, 2009. pp. 371–431. (in Russian)
13. Amezcua-Guerra L.M. Overlap between systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis: is it real or just an illusion? *The Journal of Rheumatology*. 2014. № 36. pp. 4–6.
14. Beyer C., Distler O., Distler J.H.W. *Undifferentiated connective tissue diseases, overlap syndromes and mixed connective tissue disease*. 2012. <http://www.eular-onlinecourse.org/mod16/module16.pdf>.
15. Calgüneri M., Öztürk M.A., Özbalkan Z. Frequency of lymphadenopathy in rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus. *The Journal of International Medical Research*. 2003. Vol. 31, № 4. pp. 345–349.
16. Cervera R. Systemic lupus erythematosus in Europe at the change of the millennium: lessons from the “Euro-Lupus Project”. *Autoimmunity Reviews*. 2006. № 5. pp. 180–186.
17. Chow W.H., Lam M.S., Kwan W.K., Ng W.F. Cholestatic hepatitis: a rare hepatic manifestation of systemic lupus erythematosus. *Hong Kong Medical Journal*. 1997. Vol. 3, № 3. pp. 331–334.
18. Hall R.C.W., Stickney S.K. Medical and psychiatric features of systemic lupus erythematosus. *Psychiatric Medicine*. 1984. Vol. 1, № 3. pp. 287–301.
19. Klasser G.D., Balasubramaniam R., Epstein J. Connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain. *Journal of orofacial pain*. 2007. Vol. 21, № 3. pp. 171–184.
20. Lam G.K.W., Petri M. Assessment of systemic lupus erythematosus. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2005. Vol. 23, Suppl. 39. pp. S120–S132.
21. Maddison P.J. Mixed connective tissue disease, overlap syndromes, and eosinophilic fasciitis. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 1991. № 50. pp. 887–893.
22. Mak A., Man Ho R.C., Lau C.S. Clinical implications of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Advances in psychiatric treatment*. 2009. Vol. 15. pp. 451–458.
23. McCune W.J., MacGuire A., Aisen A., Gebarski S. Identification of brain lesions in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus by magnetic resonance scanning. *Arthritis and Rheumatism*. 1988. Vol. 31, № 2. pp. 159–166.
24. Narasimulu G. Mixed connective tissue disorders (MCTD). *Medicine update*. 2010. Vol. 20. pp. 841–845.
25. Ortega-Hernandez O.-D., Shoenfeld Y. Mixed connective tissue disease: an overview of clinical manifestations, diagnosis and treatment. *Best Practice and Research Clinical Rheumatology*. 2012. № 26. pp. 61–72.
26. Rosa Neto N.S., Rossi Bonfiglioli K., Milanez F.M. et al. Lymphadenopathy and systemic lupus erythematosus. *Revista Brasileira de Reumatologia*. 2010. Vol. 50, № 1. pp. 96–101.
27. Sharp G.C., Irvin W.S., Tan E.M. et al. Mixed connective tissue disease – an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). *The American Journal of Medicine*. 1972. Vol. 52, № 2. pp. 148–159.

REFERENCES

Поступила 07.04.13.