

Синдром Шегрена

Интерн 2-го курса: Баялы С.К

История болезни:

- **ФИО пациента: Айша**
- **Дата рождения: 05.08.2005 г.р.**
- **Дата поступления: 1.11.2017**
- **Заключительный диагноз: Overlap-синдром (ювенильный дерматополимиозит, системная склеродермия, синдром Шегрена)**

Жалобы:

- На отставание в массе тела, слабость, периодические головные боли, сухость во рту, иногда рези в глазах, трудности глотания твердой пищи, запоры.

Анамнез заболевания:

- Ребенок болен с 2,5 лет, когда после перенесенного ОРВИ, мама заметила слабость, утомляемость и изменение походки. Мышечная слабость нижних конечностей прогрессировала и в возрасте 4 лет перестала ходить. С 8.07.2009 по 15.07.2009 находилась в отделение неврологии УК «Аксай» с диагнозом «Миопатический синдром на резидуально-органическом фоне с выраженными двигательными нарушениями». Уровень КФК был в пределах нормы. На КТ признаки резидуальной энцефалопатии. 1 тип ЭМГ. На ЭЭГ низкоамплитудный вариант тетта-ритма, общемозговые изменения резидуального характера. Со слов мамы, выраженного улучшения после пребывания в стационаре не было. В 6 лет девочка снова начала ходить, но отставание в весе сохранялось. До настоящего времени в стационаре не находилась, лечились средствами нетрадиционной медицины. При осмотре выставлен БЭН 2ст, неясной этиологии. Рекомендована госпитализация в отделение сложной соматики НЦПидХ.

Анамнез жизни:

- Ребенок от 6 беременностей, 2 родов. 1 беременность — девочка (здорова, 3200гр), 2-ая — выкидыш, 3-5-я — мед. аборт. Данная беременность протекала на фоне УПБ, хронического пиелонефрита, гипергликемии. Родилась в асфиксии, по Апгар 7-8 баллов. Вес 3600г. На грудном вскармливании до 2лет, прикорм введен в 6мес. Голову удерживает с 2мес, сидит с 6мес, ходит с 2лет. Вакцинация по плану. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, герпетическая инфекция. У девочки прогрессирующая миопия с 10 лет,. Наследственность не отягощена. Проживает с мамой. Mensis не наступили.
- Девочка эмоционально лабильна, замкнута в себе. Предпочитает проводить время в интернете, любит рисовать. Находится на домашнем обучении.

Данные объективного осмотра:

- состояние средней тяжести. Сознание ясное, адекватно отвечает на вопросы. Общемозговой и очаговой неврологической симптоматики нет. Appetit сохранен. Ночной сон нарушен. Кожные покровы бледноватые, на шее слева имеются постгерпетические высыпания. Язык обложен белым налетом. В зеве спокойно. Поверхностные л/узлы не увеличены. Вес 27кг, рост 145см. Дефицит веса 20%. Выраженное истончение ПЖК. Грудная клетка обычной формы. Над легкими выслушивает везикулярное дыхание. Сердечные тоны приглушены, ритмичные. Живот обычной формы, мягкий, б/б. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеиспускание не нарушено. Стул оформленный.
- Проведен Biocard Celiac Test — результат отрицательный.

Дифференциальная диагностика.

- дерматомиозитом
- системной склеродермией.
- overlap-синдром
- другими видами миозита и миопатий
- липодистрофиями
- синдром Шегрена

ОАК от 2.11	Эос-7.3%, СОЭ 35мм/ч
ОАМ от 3.11:	бактерии+++
Копрограмма от 6.11:	бактерии+++ , слизь++
Б/х анализ крови от 2.11:	белок 109г/л, мочеви́на 2,9мм/л, IgG >42,94г/л, , IgE 751,4 МЕ/мл,
Электрофорез белковых фракций от 7.11:	гамма-глобулины 54,4%.
Иммунограмма от 7.11:	Фагоцитарная активность нейтрофилов снижена.
Коагулограмма от 7.11:	в норме

Рентген кисти: костно-деструктивных изменений не выявлено. Костный возраст соответствует 12 годам жизни.



Рентген ОГК: очаговых и инфильтративных теней не выявлено. Кардиомегалия (КТИ 58%). Кардит?



ЭМГ: на ЭМГ с нижней и верхней конечностей отмечаются нарушения больше с проксимальных отделов по вторичному I-типу, в виде снижения частоты и амплитуды. Спонтанной активности не отмечено.



- **ЭКГ от 6.11:** ритм синусовый, тахиаритмия, ЧСС 100-88 в мин. Вертикальная ЭОС. Неполная БПНПГ.
- **УЗИ ОБП:** диффузные изменения в поджелудочной железе. Признаки нефропатии. УЗИ надпочечников в норме.
- **ЭхоКГ:** полости сердца не расширены. Сократительная способность миокарда удовлетворительная.
- **Спирография от 7.11:** на момент исследования в покое отмечается снижение показателей FVC-47%, FEV1-50%, PEF-54%, MEF70-55%, MEF50-58%, MEF25-63%, что свидетельствует о нарушении вентиляционной способности легких по смешанному типу, тяжелой степени.
- **ФЭГДС:** не удалось провести из-за крайней эмоциональной лабильности девочки.
- **Консультация невролога:** астено-невротический синдром.
- **Консультация эндокринолога:** убедительных данных за эндокринологическую патологию на момент осмотра нет.
- **Консультация психолога:** даны рекомендации. Заключение к выписке прилагается.

На сегодняшний день:

Состояние средней тяжести. Сознание ясное, адекватно отвечает на вопросы. Общемозговой и очаговой неврологической симптоматики нет. Аппетит сохранен. Ночной сон не нарушен. Кожные покровы бледноватые, на шее слева имеются постгерпетические высыпания в стадии заживления. Язык обложен белым налетом. В зеве спокойно. Поверхностные л/узлы не увеличены. Выраженное истончение ПЖК. Грудная клетка обычной формы. Над легкими выслушивает везикулярное дыхание. Сердечные тоны глухие, ритмичные. Живот обычной формы, мягкий, б/б. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеиспускание не нарушено. Стул 1 раз в 3-4 дня, с тенденцией к запору.

15.11.17

Консилиум в составе профессора Хабижанова Б.Х, д.м.н.Шариповой М.Н., дмн Булегеновой М.Г., невролога Джахауовой Н.Е., леч.врача Мустафина О.У.

- Обращает внимание жалобы девочки на слабость, периодические артралгии, сухость во рту, иногда рези в глазах, трудности глотания твердой пищи, запоры. В анамнезе: парез нижних конечностей, воспаление околоушных желез (3-4 раза). При осмотре заметно отставание в весе. Девочка в движениях не активна, не может нагнуться вперед и достать руками пол, не может садиться на корточки. Отмечается тугоподвижность в шейном отделе позвоночника. Кожа суховатая, некоторое уплотнение ее на конечностях, гиперемия кожи вокруг глаз по типу «очков». В лабораторных анализах выраженная гипергаммаглобулинемия. АНА положительны. Значительно снижена ФВД по данным спирографии. Обобщая все указанные выше данные у девочки выраженная, прогрессирующая, хроническая патология с вовлечением многих тканей и функциональных систем, которые подходят и свойственны для смешанного заболевания соединительной ткани

- Консилиумом решено выставить диагноз overlap-синдрома (системная склеродермия + дерматомиозит) учитывая наличие: дебют заболевания с мышечной слабости, лиловая эритема вокруг глаз, постоянная сухость во рту, периодические проблемы с глотанием, артропатии, склеродактилия, ограничение движений в шейном отделе позвоночника, гипергаммаглобулинемия и ускоренная СОЭ в анализах крови, а также положительные АНА.
 - Рекомендовано:
 - 1. Сдать специфические антитела при overlap-синдроме.
 - 2. Начать преднизолон 5мг — 15мг/сут.
 - профессор, кардиоревматолог
 - профессор, гастроэнтеролог
 - дмн, иммунолог
 - невролог
 - леч.врач
- Хабижанов Б.Х.
Шарипова М.Н.
Булегенова М.Г.
Джахаува Н.Е.
Мустафин О.У.