

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	9
Список сокращений и обозначений	11
Введение	14
<i>Глава 1, посвящённая редкому варианту течения опухоли желудка и роли лечащего врача в судьбе больного</i>	18
<i>Глава 2. О том, насколько при анализе клинической ситуации важен учёт всех сопутствующих болезненному процессу факторов</i>	25
<i>Глава 3. О впервые диагностированном лейкозе как возможной причине обострения ишемической болезни сердца</i>	32
<i>Глава 4. Клинико-патологоанатомическая конференция: формальность, судилище или творческий процесс?</i>	37
<i>Глава 5. Необходимо лечение у психиатра. Больная слышать об этом не хочет. Случай редкий? Как сказать</i>	43
<i>Глава 6, в которой обсуждается случай острой печёночной недостаточности у молодой женщины с циррозом печени неясной этиологии (или как люди мёртвые могли бы учить людей живых)</i>	46
<i>Глава 7. Добросовестность и скрупулёзность в выполнении назначений врача — всегда ли во благо?</i>	56
<i>Глава 8. О том, как при внимательном разглядывании бриллианта всегда можно найти хотя бы одну недостаточно отшлифованную грань</i>	59

Глава 9. О том, как мы чуть было не открыли новый клинический синдром и не назвали его своим именем	62
Глава 10. Неустановленная пока болезнь или синдром хронической усталости? Кому что больше нравится	70
Глава 11. Об одной из клинических масок соматогенной депрессии, возможных причинах и путях формирования	73
Глава 12, из которой следует, что если в клетке, на которой написано «Лев», сидит заяц — не верь глазам своим	77
Глава 13. О том, что долгий путь к диагнозу — это не всегда проблема скрытого или нетипичного течения болезни	83
Глава 14. О том, как «очевидный» инфекционный эндокардит оказался при ближайшем рассмотрении лимфопролиферативным процессом	90
Глава 15. Рассказывает о том, почему иногда наши пациенты уходят к другому врачу. Только ли потому, что не верят нам?	98
Глава 16. Новое время рождает новые болезни и до неузнаваемости изменяет течение старых	103
Глава 17, в которой на примере нескольких больных, используя исторический опыт, автор демонстрирует высокую частоту психосоматической патологии	109
Глава 18. Рецидивирующий фурункулез и сердечная недостаточность: два проявления одной болезни	119
Глава 19. О том, что всему своё время, рождение детей в этом смысле не является исключением	130
Глава 20. Узкий специалист флюсу подобен: полнота его односторонняя	132
Глава 21. Мы ленивы и нелюбопытны. Это афоризм или констатация факта?	137

Глава 22. В своём величии диагнозов мы напоминаем слепцов, которые, дотрагиваясь до хобота, ног, хвоста слона, пытаются узнать, на кого он похож	140
Глава 23. О том, как возникают аутоиммунные болезни. Может быть, вот так?	147
Глава 24. О том, как кровохарканье, сочетающееся с лёгочным гранулематозом, послужило причиной длительного диагностического поиска, но не завершилось постановкой окончательного диагноза, хотя больная при этом чувствует себя хорошо и продолжает работать	154
Глава 25, в которой обсуждается необходимость установления причинно-следственных связей на примере случая острого инфаркта миокарда у женщины с неблагоприятной сосудистой наследственностью, болеющей эндокардитом и кашляющей с детства	160
Глава 26, рассказывающая о случае тяжёлого алкогольного поражения сердца у больного с генерализованным амилоидозом, развившимся вследствие периодической болезни	167
Глава 27. О том, что такое мультифакторная болезнь и от чего могут зависеть конкретные её проявления	173
Глава 28, в которой обсуждается случай значительной потери массы тела как основного синдрома гиперфункции щитовидной железы, сочетающейся со склеродегенеративным аортальным пороком	178
Глава 29. О том, что много диагнозов — это не всегда много болезней	183
Глава 30, в которой рассказывается о двух случаях коморбидности: при заболевании печени и у больного с патологией лёгких	190
Глава 31, посвящённая анализу причин развития инфаркта миокарда у молодого мужчины	202
Глава 32. О том, можно ли в течение двух дней полностью изменить диагноз, почти не прибегая к дополнительному обследованию, и почему так бывает	210

Глава 33. Несколько слов коллеге, нашедшему мужество дочитать книгу до этого места	220
Глава 34. Так люди жить и болеть не могут, скажете вы, прочитав эту главу	221
Глава 35. Хобби и болезнь. Есть ли между ними связь? Может ли хобби стать причиной болезни?	234
Глава 36. Бойтесь свекровей, советы дающих. Это шутка. Но, как всегда, в каждой шутке имеется крупинка горькой правды	244
Вместо заключения	251

В нашей клинике бытует присказка «диагноз в тумбочке». Это означает, что как-то раз мы всем отделением терапии искали болезнь у женщины после двух больниц и трёх консилиумов, а она, негодяйка (в смысле болезнь), в виде двух сложенных листочков с недавно сделанными анализами крови лежала в прикроватной тумбочке и была извлечена на свет после настоятельной просьбы ещё раз вспомнить, все ли медицинские документы показаны лечащему врачу. Диагноз в тумбочке — в прямом смысле слова!

После обширного предисловия перейду к случаю, ну никак с этим предисловием не связанному: с больной я не разговаривал, больницу не осматривал, даже документацию не изучал.

Я чувствовал себя очень нездоровым и, хотя в клинику пришёл, от поездки на срочную консультацию в одну из республиканских больниц отказался, предложив заочное обсуждение больной по телефону.

Обсуждение заняло около 40 минут. Лечащий врач начал доклад с того, что женщина З., 32 года, была 6 дней назад переведена из другой крупной больницы республики с высокой температурой, лейкоцитозом до $16,2 \cdot 10^9/\text{л}$, нормальным содержанием в крови билирубина при повышенной около 20 раз активности аминотрансфераз: АсАТ — 800 Ед/л, АлАТ — 600 Ед/л. Заболела пациентка будто бы достаточно остро. Однако при детальном опросе в день поступления выяснилось, что за 3–4 недели до начала болезни З. перенесла то ли ангину, то ли вирусную инфекцию (одновременно заболел муж пациентки): у обоих была боль в горле, повышенная до $38,5^\circ\text{C}$ температура, но после 5 дней регулярного введения цефотаксима температура у З. нормализовалась, боль в горле исчезла.

И вот через 2–3 недели после этого эпизода «развернулся» печёночный вариант заболевания, возможно, как проявление осложнённого течения инфекции.

Интересная деталь. Около года назад у З. случилась лихорадка, которая продолжалась достаточно долго. Пациентку тогда госпитализировали в инфекционную больницу, где на основании «клинической картины» был диагностирован иерсиниоз, хотя ни одного доказывающего болезнь специфического теста ни во время госпитализации, ни позже обнаружено не было. Так и остался иерсиниоз исключительно клинически верифицированным диагнозом. Однако на том этапе уже имелась желтуха и определялись повышенные уровни аминотрансфераз.

И ещё. Я поинтересовался семейными болезнями З., помня о повышенной их встречаемости у небольших по численности кавказских народов в связи с высокой частотой родственных браков. Выяснилось,

что мать пациентки умерла в молодом возрасте (примерно в возрасте самой З.), однако каких-либо деталей болезни и смерти установить не удалось, и мы пришли к общему с лечащим врачом мнению, что эту сторону анамнеза не мешало бы прояснить.

К моменту прибытия в республиканскую больницу пациентка пожелтела (кожа, склеры), у неё возникли признаки энцефалопатии: заторможенность, сменяющаяся периодами двигательного возбуждения. Расценив эту симптоматику как энцефалопатию печёночного происхождения, врачи реанимационного отделения, куда З. была переведена, произвели интубацию трахеи и начали искусственную вентиляцию лёгких, мотивируя необходимость вспомогательного дыхания нарастающей дыхательной недостаточностью. Вместе с тем известен отрицательный результат интубации при печёночных энцефалопатиях, связанный с утратой визуально-клинического контроля состояния сознания больного, которое намного раньше характеризует эффективность лечения, чем данные лабораторных методов исследования. Однако я не спешил давать оценку целесообразности ИВЛ, приняв эту информацию как данность. Мы продолжили обсуждение больной.

В общем анализе крови у З. определялся лейкоцитоз до $16-17 \cdot 10^9/\text{л}$ с эритроцитами $2,3 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобином 71–112 г/л, с наличием палочкоядерного сдвига до 38–30 % клеток и с уровнем тромбоцитов, составляющим от 29 до 10 и даже до $7 \cdot 10^9/\text{л}$, то есть предельно низким, хотя проявлений геморрагического синдрома, по слов лечащих врачей, не было. Выявлялась гипербилирубинемия (196–240 мкмоль/л) в основном за счёт прямой фракции, нормальная активность аминотрансфераз, повышенная активность щелочной фосфатазы (340 Ед/л), низкий (47 г/л) уровень общего белка, повышенный (171 мкмоль/л) уровень креатинина и сниженный показатель протромбинового индекса (66 %).

Компьютерная томография головы большой патологии не выявила, при КТ лёгких выявлена двусторонняя полисегментарная пневмония, а при МСКТ области живота обнаружена гепатоспленомегалия, размер селезёнки составил 132×51 мм. По результатам УЗИ размер селезёнки был определён как 165×85 мм, что подтвердило наличие спленомегалии. Определялись расширенные портальная (14 мм) и селезёночная (9 мм) вены, что в комплексе со спленомегалией даже при отсутствии асцита (он «придёт следующим») указывало на портальную гипертензию.

При пальпации определялась увеличенная (выступающая на 3 см ниже края рёберной дуги) и плотная печень.

С первого же дня больная стала получать антибактериальное лечение (меронем), скорее всего, вследствие «гипнотизирующего» все лейкоцитоза и выраженного палочкоядерного сдвига, хотя и лейкоцитоз, и левый сдвиг в формуле нейтрофилов — обычные дела в бытность эндогенной интоксикации. Назначены были препараты для лечения печёночной энцефалопатии — гепасол, гепамерц, альбумин, лактулоза, а также большие дозы парентерального преднизолона (первые 3 дня 180 мг/сут, затем 2 дня по 300 мг/сут). Результаты лабораторных анализов начали «выправляться»: уменьшилась чуть-чуть активность аминотрансфераз, снизился уровень билирубина, подросли общий белок и протромбиновый индекс. Однако лейкоцитоз, сдвиг формулы нейтрофилов влево и тромбоцитопения сохранялись. Уровень нарушенного сознания у больной по понятным причинам (продолженная ИВЛ) оставался неизвестным. Повышенными оказались вновь поступившие анализы на прокальцитонин и С-реактивный белок и отрицательными — пробы на активный иерсиниоз. Было доказано отсутствие у З. гепатотропных вирусов: HBV-ДНК и HCV-РНК были отрицательными.

После того как доклад лечащего врача был окончен, я, окружённый студентами и клиническими ординаторами с включённым на громкую связь телефоном, задал несколько вопросов: 1) убеждены ли лечащие врачи в том, что неврологическая симптоматика, расценённая как проявление энцефалопатии, действительно была обусловлена печёночной недостаточностью, не возникло ли мысли пригласить на консультацию невролога? 2) нет ли у больной рыжевато-коричневой пигментации кожи (диффузной или очаговой) или пигментации свинцово-серого цвета на нижних конечностях? 3) не имеется ли очаговая пигментация жёлтого цвета, расположенная по обеим сторонам от зрачков, в виде похожих на жир помутнений, имеющих клиновидную форму? 4) не жаловалась ли пациентка до интубации или ранее (со слов родственников) на боли в костях?

На все вопросы был получен отрицательный ответ, при этом кожа и склеры больной ещё раз были врачами по моей просьбе осмотрены.

Каков же был ход мыслей, вызвавший появление этих вопросов?

Сомнений в том, что у З. имеет место патология печени, вызвавшая печёночную недостаточность (гепатоцеллюлярную или смешанную), не возникало. Другой вопрос: какое заболевание привело к её возникновению и почему таким образом себя проявило (имея в виду остроу начала, эпизод с лечением в инфекционной больнице), а также то, как начиналось последнее обострение и что ему предшествовало?

Полагаю, однозначен лишь ответ на вопрос: острое или хроническое заболевание у нашей пациентки. Однозначно — хроническое. И очень давнее. Насколько давнее, сказать трудно, в этом предстояло разобраться.

Начнём с того, что у З., вероятнее всего, цирроз (фиброз) печени, незлобный портальной гипертензией, которая доказывалась спленомегалией, увеличенным диаметром сосудов портальной системы. Хорошо бы ещё было исследовать пищевод и желудок на предмет варикозно расширенных вен, что нередко встречается при портальной гипертензии любого генеза. Но настолько ли это важно для диагноза, чтобы выполнять гастроскопию больной на управляемом дыхании, ведь факт портальной гипертензии неоспорим?

Цирроз какой этиологии у больной З.? Более 95 % всех циррозов (а если поразмыслить, то и все 99 %) — производные 3–4 причинных факторов: во-первых, вирусного (HBV и HCV, может быть, ещё HDV + HBV), во-вторых, стеатоза печени — стеатогепатита, особенно алкогольного. Может быть, билиарного цирроза: первичного (иммунная болезнь) и вторичного, возникшего вследствие длительной обструкции конкрементами желчных путей с холестазом и холангитом. Ну, ещё цирроза в исходе аутоиммунного гепатита.

Но у больной отсутствуют вирусные маркеры, изученные методом ПЦР-анализа, желчнокаменная болезнь, нет антимитохондриальных (АМА), антинуклеарных (АНА) антител, нет оснований думать о тяжёлом стеатозе печени (отсутствует ожирение, не выявлена дислипидемия, больная не алкоголик и т. д.).

Что имеем в сухом остатке? Нарушение венозного оттока из печени (синдром Бадда – Киари), токсическое действие лекарств (метотрексат, амиодарон)? Клинических и анамнестических признаков этих состояний у больной не было и нет.

Остаётся группа метаболических болезней, обычно генетических, в числе которых гемохроматоз, недостаточность α_1 -антитрипсина, болезнь Вильсона; группа гликогенозов (в частности, тип Ib с гипогликемией или тип IV с наличием цирроза печени и поражением центральной и периферической нервной системы у взрослых), а также галактоземия и болезни накопления липидов (Гоше, Ниманна – Пика). Мысль о возможности заболевания печени из группы метаболических болезней возникла не только потому, что все остальные, относительно частые причины развития цирроза, портальной гипертензии и печёночной недостаточности были исключены, но и принимая во внимание тот факт, что мать нашей пациентки умерла примерно в том возрасте, в котором находилась З.,

что не позволяло исключить семейную, а значит, генетическую болезнь.

Проблема интерпретации болезни у З. как генетической, исходя из перечня перечисленных выше, ограничивалась, однако, фактором аутосомно-рецессивного пути наследования, декларируемого практически для всех этих метаболических болезней. Согласно же особенностям этого типа наследования при наличии больных в семье — это только родные братья и сёстры при исключении родителей, которые здоровы. То есть имеет место горизонтальное наследование. За одним исключением: кровное родство родителей повышает риск заболевания у детей, причём чем реже встречается мутантный аллель в популяции (при метаболических болезнях он редок), тем больше вероятность, что больные — дети от близкородственного брака. При таком раскладе у малого народа с присущей ему высокой частотой родственных браков возможность вертикального наследования (в паре мать — дочь) в нашем случае присутствует.

На этом этапе размышления я отчётливо понял, насколько важно было бы для дальнейшей диагностики побеседовать с больной или с её родственниками и осмотреть саму больную.

Почему? Потому что тогда бы я смог спросить, чем болела и от чего умерла мать больной З., не переносила ли сама З. заболевание печени в раннем детском возрасте или тяжёлую желтуху при рождении, что, помимо частых причин (таких как гемолитическая болезнь новорождённых, острый вирусный гепатит), могло бы указать на α_1 -антитрипсиновую недостаточность. Не наблюдались ли у больной время от времени эпизоды выраженной потливости, слабости с повышенным чувством голода — классические признаки гипогликемии, встречающиеся при гликогенозе у взрослых (его Ib-типе) или признаки поражения нервной системы у взрослых с IV типом гликогеноза (болезнью Андерсена).

Спросил бы и о сохранности у З. менструального цикла, нередко отсутствующего при гемохроматозе (одно из проявлений гипогонадизма). Уточнил бы такой факт, как наличие сниженного зрения в связи с ранней катарактой, что часто наблюдается у молодых людей с циррозом печени на почве галактоземии. Поинтересовался бы наличием у больной (ещё до настоящего обострения) неврологической симптоматики, такой как интенционный тремор или тремор покоя, спастичность, мышечная ригидность, хорей, слюнотечение, дисфагия и дизартрия, которые наблюдаются при болезни Вильсона. Тем более что, по современным представлениям, фульминантные формы печёночной недостаточности у ранее хорошо компенсированных больных

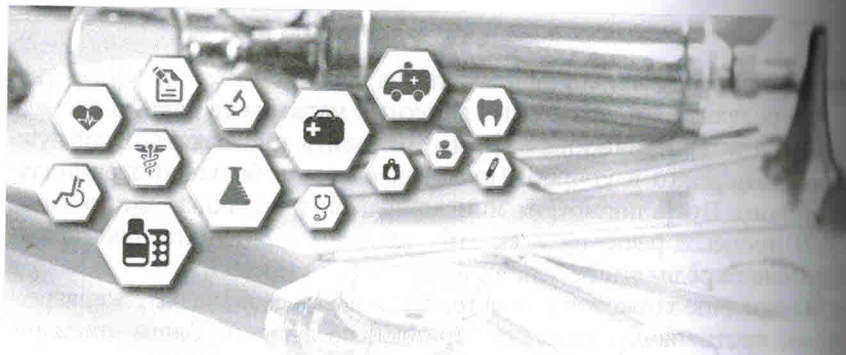
с болезнью Вильсона развиваются отнюдь не редко. Более того, каждый неясный случай печёночной энцефалопатии должен тщательно анализироваться с позиции болезни Вильсона.

Наличие у больной тромбоцитопении и ранний (в возрасте примерно 30 лет) дебют цирроза и портальной гипертензии, а также повышенная активность фермента щелочной фосфатазы являются основанием поинтересоваться о наличии у З. болей в костях и имевших место переломах как признаках взрослой формы болезни Гоше, которая, как известно, встречается не только у евреев-ашкенази.

При осмотре пациентки я обратил бы внимание на цвет кожных покровов, имея в виду возможность грифельно-серой (серо-голубой) пигментации в подмышечных областях, в паху, на наружных половых органах, на старых рубцах, на открытых частях тела и во рту, особенно на дёснах. Сухая блестящая кожа с таким распределением пигмента меланина свойственна гемохроматозу. Другой оттенок пигментации кожи (чаще нижних конечностей) — рыжевато-коричневый в сочетании с жёлтой очаговой пигментацией склер возле зрачков может встречаться при болезни Гоше. Оценил бы границы сердечной тупости (увеличение размеров сердца), наличие признаков сердечной недостаточности по обоим кругам кровообращения, возможной в случаях гемохроматоза, а также пальпируемые размеры печени и селезёнки, что для некоторых из названных выше болезней имеет диагностическое значение в случаях их увеличения. Обратил бы внимание на пястно-фаланговые суставы, поражение которых в виде артрита наблюдается при гемохроматозе, в сочетании с проявлениями надпочечниковой недостаточности и гипотиреоза.

Всё это было оговорено и с терапевтом, ведущим пациентку, и с реаниматологом. Было высказано предложение по возможности не пролонгировать искусственную вентиляцию лёгких, так как для этого, на мой взгляд, не было оснований. Кроме того, продолжение ИВЛ более 3–4 дней (время вентиляции у З. уже к этому сроку подбиралось) требует дальнейших манипуляций в виде наложения трахеостомы, что в условиях значительной тромбоцитопении представляет риск развития трудно контролируемого кровотечения.

Были даны советы в отношении обследования: необходимости изучения клеточного состава костного мозга (стерильная пункция), определения уровня сывороточного железа, ферритина, определения меди в сыворотке крови и в суточной моче, содержания церуллоплазмина, необходимости выполнения ЭхоКГ, рентгенографии бедренных костей и костей таза, консультации окулиста для поиска кольца Кайзера — Флейшера.



ГЛАВА 24

О том, как кровохарканье, согетаяющееся с лёгочным гранулёматозом, послужило причиной длительного диагностического поиска, но не завершилось постановкой окончательного диагноза, хотя больная при этом чувствует себя хорошо и продолжает работать

Клинический случай, о котором я расскажу, относится к разряду сложных для диагностики.

Больная Б. поступила в стационар с жалобой на кровохарканье. Первый его эпизод, который был консервативно купирован, произошёл в начале августа после оперативного лечения: влагалищной гистерэктомии без придатков по поводу аденомиоза, аденоматозных полипов эндометрия.

В сентябре пациентка обратилась за помощью в одну из зарубежных клиник, была обследована. Источника кровохарканья на тот момент установлено не было, даны были рекомендации проведения терапии глюкокортикоидными гормонами, что пациентка и начала делать. Однако на фоне отмены преднизолона (в последней декаде ноября) симптомы появились вновь и также были купированы возобновлением терапии преднизолоном в инъекционной дозе 60 мг в сутки.

Недоумение вызывал тот факт, что при вынесении заключения в зарубежной клинике не были учтены результаты компьютерной томографии от 2 сентября (выполненной ещё в России), которые указывали на наличие очаговых образований в лёгких, что само по себе требовало более активной диагностической тактики. А может быть, наша больная просто не согласилась на дальнейшее обследование (как вариант — не могла его оплатить)?

В первые дни стационарного обследования рассматривались две версии заболевания: тромбоэмболия лёгочной артерии и (гипотети-

чески) эктопическая — лёгочная локализация аденомиоза. В пользу лёгочной тромбоэмболии было появление кровохарканья в ближайшем послеоперационном периоде, однако рецидив процесса через несколько месяцев и положительный эффект гормональной терапии противоречили концепции тромбоэмболии.

При выполнении мультиспиральной компьютерной томографии лёгких и средостения (без контрастирования) в паренхиме обоих лёгких были обнаружены образования мягкотканной плотности, однородной структуры с сохранением просветов видимых сегментарных бронхов. Образования прилежали к костальной плевре, контуры их были нечёткими, размеры составляли: в правом лёгком — до 24,4 × 23,3 мм, в левом — до 24,3 × 18,5 мм. В VII сегменте правого лёгкого было обнаружено аналогичное образование до 28,0 × 14,6 мм, прилежащее к медиастинальной плевре, в средостении — увеличенные паратрахеальные, бифуркационные и бронхопульмональные (справа) лимфоузлы. Свободной жидкости в плевральных полостях, костно-деструктивных изменений не определялось. В телах позвонков грудного отдела (Th_v и Th_{viii}) обнаруживались очаги склероза: до 9,0 и 8,2 мм соответственно.

Полученные при МСКТ данные (это уже декабрь) при сравнительном анализе не отличались от результатов аналогичного исследования в сентябре. Фибробронхоскопия как обязательный в подобных случаях диагностический метод не выявила патологии бронхиального дерева, вплоть до бронхов IV–V порядков. Не обнаружено было патологии и при гастродуоденоскопии. По данным ультразвукового исследования печени, селезёнки, лимфатической системы, матки и придатков выявлен гиперэхогенный участок с нечёткими контурами в проекции 3-го сегмента печени (левая доля) размером 11 × 10 мм, не деформирующий контуры печени, предположительно гемангиома. Для установления диагноза был рекомендован единственно возможный в таких случаях метод: морфологическая верификация процесса. Информативность метода очень высока.

Была выполнена видеоассистированная сублобарная резекция верхней доли левого лёгкого с одним из участков патологического образования, выявленного при компьютерной томографии. Гистологическое заключение: «Картина хронического гранулёматозного воспаления, отдельные гранулёмы напоминают саркоидные, единичные имеют вытянутую форму с признаками абсцедирования в центре, что напоминает фелиноз».

Итак, больная была полностью обследована, но внятного диагноза как не было, так и нет.

Нет диагноза потому, что гранулёма любого органа — печени, лёгких, селезёнки, кожи и т. д. — это всего лишь очаг продуктивного воспаления, состоящий из компактного скопления макрофагов и/или эпителиодных клеток, в котором могут содержаться лимфоциты, плазмоциты, нейтрофилы или эозинофилы, фибробласты с включением зон склероза, деструктивных изменений и участков некроза. С позиции иммунолога, гранулёма представляет собой очаг иммунного воспаления (вариант клеточного иммунного ответа — гиперчувствительность замедленного типа), основными компонентами которого выступают моноциты/макрофаги, Т-лимфоциты (CD4⁺) и эндотелий.

Для терапевта наличие гранулём в биоптате ассоциируется с трудностями дифференциальной диагностики заболеваний инфекционно-воспалительной и опухолевой природы. Проблемы чаще возникают при разграничении туберкулёза и лимфогранулёматоза, а также саркоидоза, болезни Крона, панникулита, гистиоцитоза из клеток Лангерганса и болезней из группы некротизирующих васкулитов с гранулёматозом, наиболее известным представителем которых является гранулёматоз Вегенера, а также микроскопического полиангиита и синдрома Черджа – Стросса (аллергического ангиита с гранулёматозом), объединённых в общую группу АНЦА-ассоциированных васкулитов. Известны и наследственные формы хронической гранулёматозной болезни.

Здесь следует отметить, что к тому времени данными лабораторного исследования, обследованием кишечника, результатами биопсии слизистой оболочки верхних дыхательных путей, консультациями фтизиатра, оториноларинголога часть из названных выше болезней, включая гранулёматоз Вегенера, была исключена. Повторное исследование одного из маркеров этой формы васкулита — антинейтрофильных цитоплазматических антител (цАНЦА) дало отрицательные результаты.

Сам я до знакомства с настоящим случаем не знал, что фелиноз, известный в литературе как «болезнь кошачьих царапин», также может сопровождаться гранулёматозным процессом. Вызываемый ассоциированной с блохами бартонеллой (*Bartonella henselae*), фелиноз способен к диссеминации с распространённым поражением лимфоузлов, в том числе грудных, с нарушением общего состояния, развитием гранулёматозного процесса в печени, селезёнке, с поражением нервной системы и органа зрения.

Между прочим, гранулёматозное воспаление с формированием звёздчатых абсцессов является патогномичным признаком фелиноза, а абсцедирование в центре гранулём было морфологической

выводкой у нашей пациентки. Так что идея фелиноза при внимательном рассмотрении не была абсурдной. В этом плане обнаружение везикул палочек возбудителя путём серебрения биопсийного материала по Уртину – Старри, серологические реакции и попытка идентификации генов 16S рРНК бартонеллы могли бы оказаться полезными.

Однако у больной не было «кошачьего» анамнеза. И самое главное — это заболевание, как и многие другие гранулёматозы (помимо связанных с ANCA), не имеет отношения к поражению сосудов, достигающему уровня кровотечений. Кроме того, методом лечения фелиноза является антибиотик из группы аминогликозидов; у нашей же пациентки положительный результат дважды был достигнут при использовании глюкокортикоидных гормонов.

Этот факт не позволял отказаться от мысли об иммунном процессе, в частности васкулите.

Комплекс рентгенологических, морфологических находок и результаты клинического наблюдения потребовали дополнительного анализа ситуации.

Вопрос. Какое ещё заболевание способно сочетать в себе гранулёматозное воспаление в лёгких, поражение внутригрудных лимфоузлов и поражение сосудов в виде рецидивов кровотечения, но поддающееся лечению стероидами?

Для более детального изучения морфологического материала часть биоптатов была направлена в патогистологическую лабораторию центра пульмонологии в Санкт-Петербурге.

При возникновении непростых вопросов в диагностике иногда помогает анализ литературы. Выполняя «домашнее задание», я обнаружил интересный вариант течения саркоидоза при поражении лёгких. Вариант этот связан с возможностью развития гранулёматозного васкулита, поражающего крупные артерии лёгких и именуемого в литературе *некротизирующим саркоидным гранулёматозом*. Данный вид поражения сосудов *редко* приводит к серьёзным осложнениям, в том числе к кровотечению. Но *редко* не означает *никогда*. Да и кто возьмётся утверждать, что классический вариант саркоидоза с гранулёматозным поражением лёгочной ткани, лимфоузлов не может сочетаться у одного и того же пациента с картиной гранулёматозного васкулита? Васкулита, осложнённого некротическим «расплавлением» стенки с развитием кровотечения? При этом (обратите внимание) этот вариант васкулита не относится к АНЦА-ассоциированным, что мы в данном случае и наблюдали.

Однако приводим данные повторного гистологического исследования лёгочного биоптата, выполненного в Санкт-Петербурге.

Микроскопическое исследование от января текущего года. Большая часть лёгочной ткани безвоздушна. Имеются очаговые скопления нейтрофильных лейкоцитов, заполняющих альвеолы, что создаёт картину микроабсцедирования и скопления макрофагов по типу буллёзной пневмонии. Определяются рыхло расположенные эпителиоидные клетки и формирующиеся бугорки с единичными гигантскими многоядерными клетками. Большинство клеточных инфильтратов располагается в стенках мелких бронхов и альвеолярных ходов. В межтканевой лёгочной ткани и периваскулярно обильные лимфоидные скопления типа лимфонодулей. При окраске по Цилю – Нельсену местами обнаружены многочисленные кислотоустойчивые бактерии (КУБ) — зернистые и палочковидные формы. Заключение: «Гранулёматозное воспаление, имеющее большое сходство с туберкулёзным на ранней стадии его формирования, когда специфика мало выражена. Обнаруженные КУБ могут быть не туберкулёзными, а нетипичными микобактериями. Для точного определения видовой принадлежности КУБ необходимо их выделение в чистой культуре, идентификация бактериологическими методами».

Таким образом, данными настоящего исследования подтверждено наличие васкулита в виде расположенных периваскулярно обильных лимфоидных скоплений, вплоть до образования узлов. Патоморфологом дано направление дальнейшему диагностическому поиску: необходимость идентификации возможной туберкулёзной (туберкулоподобной) природы обнаруженных кислотоустойчивых бактерий.

Окончательного диагноза опять не случилось. Опять (который уже раз) требовалось дообследование.

Что ж, чудес не бывает. Это только в кинофильмах умные врачи узнают болезни с первого или (в крайнем случае) со второго раза. На практике некоторые диагнозы даже у опытных специалистов «созревают» месяцами и годами: не всегда доступными бывают высокоточные лабораторные методики, приходится прибегать к синдромной терапии, которая зачастую бывает настолько успешной, что отсутствие точно названной по имени болезни перестаёт беспокоить не только больного, но и его врача. А кто может сказать, сколько ещё в медицине не названных по имени болезней?!

Применительно к Б. очевидно, что вплоть до выполнения бактериологических исследований она должна получать гормональное лечение, предположительно по поводу саркоидоза, осложнённого иммунным гранулёматозным поражением лёгочных сосудов. Необходимы выделение в культуре и идентификация обнаруженных гистологически кислотоустойчивых бактерий.

Данный случай между тем имел продолжение.

Больная получала рекомендованное лечение с хорошим результатом. Однако через несколько недель администрация лечебного учреждения, в котором она наблюдалась, не удовлетворённая отсутствием окончательного диагноза», пригласила для консультации другого известного специалиста.

Администрацию в этом случае можно понять. Кроме того, подобные осмотры независимых специалистов иногда бывают весьма продуктивными.

К сожалению, коллега-консультант не стал «заморачиваться проблемой». Узнав о гистологически обнаруженной гранулёме и эпизодах кровохарканья, однозначно (будто и не было долгой диагностики и обоснованных сомнений) диагностировал гранулёматоз Вегенера: диагноз, который не имел у пациентки ни одного критерия и был отвергнут одним из первых.

В общем начирикал консультант — и улетел. Консультант улетел, проблема осталась.

Но в данной ситуации такой поворот событий, как ни странно, всех устроил (и администрацию, и саму больную): какая-никакая, но всё же определённая. Тем более лечение изменять не пришлось.

Относительно результатов дополнительного обследования — они мне неизвестны. Знаю только, что кровохарканье не возобновлялось, и больная, продолжая назначенное ей ранее лечение глюкокортикоидными препаратами, приступила к работе.