

Дискусійні статті

УДК 616. 72-002 : 616. 24-003. 661] – 008.6

B. M. Зозуля

СИНДРОМ КАПЛАНА

Кафедра патологічної анатомії та судової медицини (зав. – проф. В.С.Прокопчук)
Буковинської державної медичної академії

Ключові слова: ревматоїдний артрит, силікотуберкульоз.

Резюме. Описано випадок синдрому Каплана. Припускається, що поєднаною ланкою між силікозом та ревматоїдним артритом є силікотуберкульоз.

Синдром Каплана (СК) – це поєднана форма ревматоїдного артриту та пневмоконіозу, яка характеризується, поряд з основними проявами вказаних захворювань, наявністю округлих тіней на рентгенограмі легень та високим рівнем ревматоїдного фактора у сироватці крові. Перший опис синдрому належить бельгійському лікарю Colinet (1950).

В 1953 р. Caplan при обстеженні 14 000 хворих вугільного басейну Уельсу виявив поєднання пневмоконіозу з ревматоїдним артритом у 0,4% пацієнтів. У подальшому хвороба була описана у осіб інших силікозонебезпечних професій. За даними вітчизняної літератури СК зустрічають у 0,1-0,6% усіх випадків силікозу.

Наше спостереження стосується чоловіка С., віком 41 рік (медична картка №2436), який скаржився на біль у великих суглобах нижніх кінцівок. Об'єктивно спостерігали блідість слизових оболонок, ціаноз губ, симетричну деформацію проксимальних міжфалангових суглобів 2-4 пальців обох кистей та незначну атрофію м'язів на їх тильному боці, а також деформацію суглобів нижніх кінцівок (колінного та кульшового). Рентгенологічно виявлено деформуючий остеоартрит заплесно-плеснових суглобів та кісток заплесни. Рухи в названих суглобах обмежені внаслідок болю та застійних явищ.

В легенях ослаблене жорстке везикулярне дихання, крепітація над верхівкою та в нижніх відділах лівої легені. Частота дихання – 26 на хв.

Лабораторні дослідження: аналіз сечі за Зимницьким: коливання діурезу 480-560 мл, питомої ваги 1018-1028. Ревмопроби: реакція на С-реактивний білок позитивна, проба Жакенена позитивна, АСЛО – 250 ОД.

Стан хвого прогресивно погіршувався: з'явились виразкові ураження шкіри.

Клінічний діагноз: системне захворювання сполучної тканини (синдром Шарпа) з ураженням шкіри, суглобів та імунокомплексним гломерулонефритом.

Після проведеного лікування (плаквеніл, діклофенак, нікотинова кислота, ЛФК, полівітаміни) стан хвого тимчасово поліпшився, але через декілька тижнів знову погіршився і 24.05.1997 р. хворий помер.

Патологоанатомічне заключення (проф. В.С. Прокопчук): імунокомплексне захворювання (синдром Каплана), яке перебігало з алергічним пневмонітом, ревматоїдним артритом, дифузним мембрanozним гломерулонефритом з нефротичною компонентою, виразково-некротичним ураженням шкіри, adenоматозом наднирників та вторинним імунодефіцитом. Причиною смерті стала прогресуюча легенева недостатність.

Мікроскопічно в присуглобовій тканині знайдено типові ревматоїдні вузлики (гранульоми). В центрі останніх знаходиться зона фібринойдного некрозу, яка оточена валом епітеліоїдних клітин. По периферії гранульома обмежена склерозованою сполучною тканиною, інфільтрованою лімфоцитами. Зона некрозу у деяких місцях утворює макроскопічно видимі поля з сируватим розпадом. Місцями суглобова тканина склерозована та гіалінізована. Вказані зміни є специфічними проявами ревматоїдного артуру.

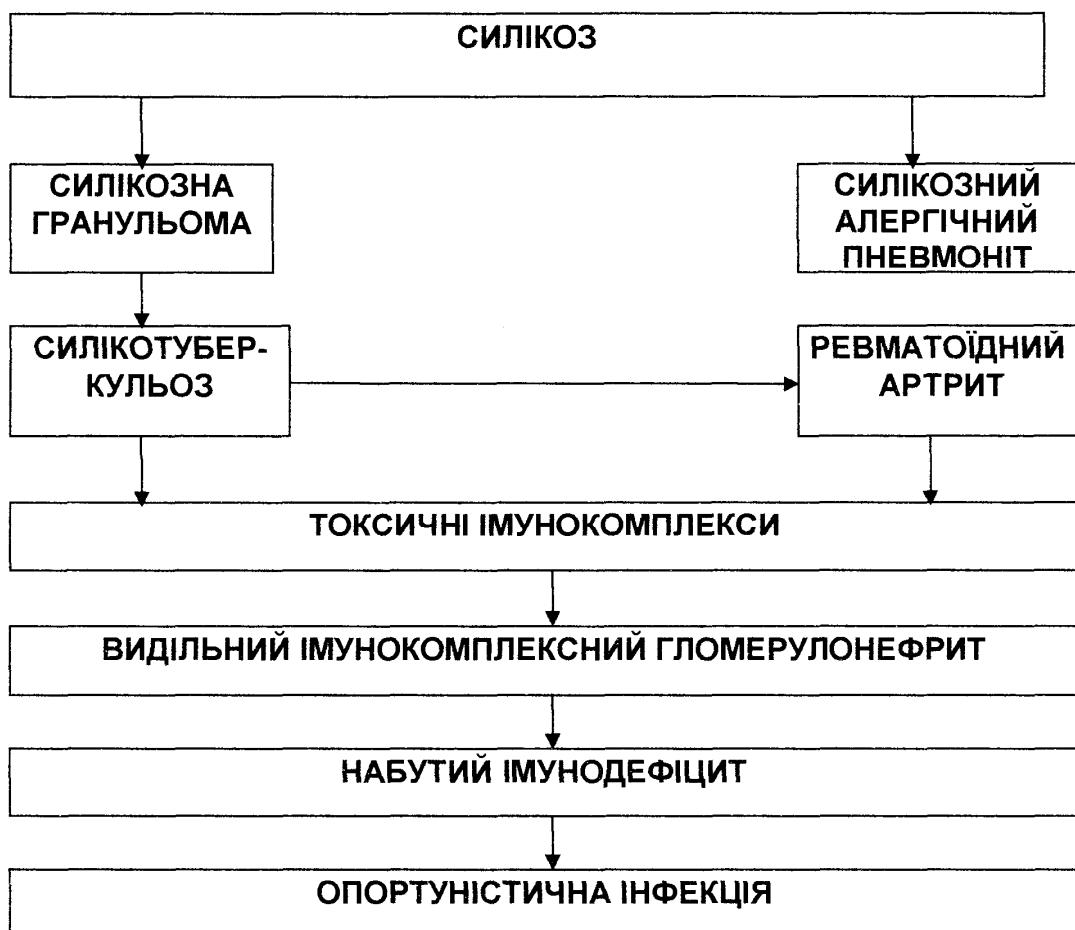
Легені уражені нерівномірно. У прозорі дрібних гілок легеневої артерії зустрічають мікротромби. Міжальвеолярні перетинки набряклі, потовщені, просякнуті фібрином; місцями в альвеолах утворюються гіалінові мембрани. На інших ділянках спостерігали алергічний пневмоніт та явища склерозу. Крім дифузних знайдено й вогнищеві зміни, які характеризуються утворенням у легеневій тканині вузликів, подібних за будовою до ревматоїдних гранульом біля суглобів.

Доказом імунокомплексного характеру хвороби є дифузний гломерулонефрит з нефротичним синдромом та переходом у нефросклероз. У порожнині серця – тромби, які оточують хордальні нитки. Вони і стали причиною тромбоемболії легеневої артерії. У серці – периваскулярний кардіосклероз та гіпертрофія міокарда.

Патогенез СК до кінця не з'ясовано. Чітка картина ревматоїдного артуру у осіб з швидкопрогресуючим пневмоконіозом дозволяє думати про зміну імунологічної реактивності. Існує думка про те, що етіологічним провокуючим чинником артуру служать частинки пилу, які викликають продукцію антиглобулінових факторів, в тому числі й ревматоїдного, з наступним формуванням гранульом. Розвиток СК притаманний силікоzu з імуноагресивною компонентою.

З іншого боку відомо, що ревматоїдний артрит виникає внаслідок перехресної імунної реакції між антигеноспорідненою оболонкою міcobakterій туберкульозу та елементами сполучної тканини синовіальних оболонок суглобів. Через це протитуберкульозні імунні фактори, переважно клітинні, здатні ушкоджувати суглоби з розвитком ревматоїдних гранульом та інших ознак ревматоїдного артуру, включаючи появу ревматоїдного фактора, токсичних імунних комплексів та імунокомплексного гломерулонефриту з кінцевим виснаженням імунітету, тобто розвитком набутого імунодефіциту і різних бактеріальних ускладнень.

Нарешті, враховуючи дані про те, що СК виникає на фоні пневмоконіозу, зокрема силікоzu, не слід забувати, що останній провокує розвиток не тільки силікоznого алергічного пневмоніту, але й силікотуберкульозу, від якого помирає більшість хворих на силікоz. Таким чином, на наш погляд, СК можна уявити як наступний ланцюг подій (див. схему):



Література. 1. Безродных А.А. // БМЭ.-3-е изд. - М.,1979.-Т.10.- С.101-102. 2. Демидов Ю.А., Бондаренко Г.А., Александрова А.М. и др. Случай синдрома Каплана у шахтера. // Тер.арх.-1990.- №1 - С.115-116. 3. Жуковская Г.Н. Случай необычного поражения легких при ревматоидном артите // Ревматология.-1990. - №2 - С.64-67. 4. Крофтан Дж., Дуглас А. Заболевания органов дыхания: Перев. с англ. - М.: Медицина, 1974.- С. 518-520, 632-634 . 5. Молоканов К.П. Редкие формы пневмокониозов // Гиг. труда и проф. заболев. - 1972. - №5 - С.12. 6. Сенкевич Н.А. Клинические формы силикоза и силикотуберкулеза.- М.:Медицина, 1974.- С.113. 7. Шилкина Н.П. Поражения легких при ревматических заболеваниях // Ревматология.-1991. - №3. - С.47-48. 8. Caplan A. Certain unusual radiological appearances in chest of coal - miners suffering from rheumatoid arthritis // Thorax. - 1953 - V.8 - P. 29-37. 9. Kumar V., Cotran R., Robbins S. Basic Pathology - 1992 - P. 220-222. 10. Unge G., Mellner C. Caplan's syndrom // Scand. J. Resp. Dis. - 1975. - V.56. - P. 287.

CAPLAN'S SYNDROME

V.M. Zozulya

Abstract. A case of Caplan's syndrome is described. It's assumed that a connecting link between silicosis and rheumatoid arthritis is silicotuberculosis.

Key words: rheumatoid arthritis, silicotuberculosis.

Bukovinian State Medical Academy (Chernivtsi)