

**А.К.ДУЙСЕНОВА, Е.М.СМАИЛ, А.К. ШОКАЛАКОВА, Р.Т.ЖУСУПОВА**  
Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова,  
Городская клиническая инфекционная больница им. И.Жекеновой г.Алматы

#### СРЕДИЗЕМНОМОРСКАЯ СЕМЕЙНАЯ ЛИХОРАДКА В Г.АЛМАТЫ

*В статье описан клинический случай средиземноморской лихорадки - заболевания, редко встречающегося в нашей стране. Диагноз семейной средиземноморской лихорадки поставить бывает очень сложно, особенно во время первого приступа заболевания и в тех регионах, где это заболевание встречается редко, поскольку данным заболеванием болеют выходцы из Средиземного моря. При проведении дифференциальной диагностики лихорадочных состояний необходимо учитывать вероятность и других заболеваний, в частности, генетически обусловленных.*

**Ключевые слова:** средиземноморская лихорадка, генетический фактор, острый живот, колхицин.

Диагноз семейной средиземноморской лихорадки поставить бывает очень сложно, особенно во время первого приступа заболевания и в тех регионах, где это заболевание встречается редко, поскольку данным заболеванием болеют выходцы из Средиземного моря. В настоящей статье приводим случай этого заболевания в г. Алматы.

04.06.2012 г. в 13.45. в городскую клиническую инфекционную больницу им. И.Жекеновой г.Алматы (главный врач Тастамбекова Л.М.) обратился за медицинской помощью пациент А., 25 лет с жалобами на лихорадку непостоянного типа с ознобом, потливостью, боли в животе приступообразного характера, неустойчивый стул.

Из анамнеза заболевания: больным себя считает в течении длительного времени - со слов больного повышение температуры тела до 38,5-40,0<sup>0</sup>С периодически 1 раз в 3-4 месяца. Не лечился. Лихорадка сама по себе снижалась и не возобновлялась длительное время. В Казахстан приехал в декабре 2011 г., работает на фирме бухгалтером, снимает благоустроенную квартиру. Эпизоды лихорадки с ознобом и потливостью отмечались в декабре 2011 г., повышенная температура держалась 2 дня и самостоятельно снизилась. Подобные эпизоды повышения температуры тела отмечались ежемесячно, но с марта 2012 г. приступы лихорадки участились (в течении месяца отмечались до 5 раз), которые сопровождались сильными болями в животе и жидким стулом до 7-10 раз. Неоднократно обращался в медицинские центры г.Алматы, сдавал анализы. В марте 2012 г. осмотрен хирургом, был заподозрен острый аппендицит, но от операции отказался. Уехал на неделю в Йорданию, диагноз аппендицита не подтвердился. В апреле и мае текущего года приступы лихорадки довольно частые. 04.06.2012 г. осмотрен хирургом, направлен в инфекционную больницу г.Алматы с диагнозом лихорадка неясной этиологии.

Эпидемиологический анамнез: житель Йордании. С декабря 2011 г. живет и работает в г.Алматы. Страдает лихорадкой средиземного моря, малярию сам исключает. Контакт с больными отрицает.

Анамнез жизни: в течении 5 лет отмечает периодические подъемы температуры тела. Туберкулез, кожно-венерические заболевания, острый вирусный гепатит отрицает. При более подробном опросе было выяснено, что у мамы и бабушки больного также отмечались подобные пароксизмы лихорадки.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Менингеальных знаков нет. Кожные покровы чистые, сыпи нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В ротоглотке слизистая розового цвета, миндалины за дужками, налетов нет. Над легкими слева в нижних отделах дыхание ослабленное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм не нарушен ЧСС 76 в минуту, АД 110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, обычной формы, пальпаторно чувствительный в правой подвздошной области. Симптомов раздражения брюшины нет. Перкуторно нижний край печени на 1,5 см по среднеключичной линии выступает из под края реберной дуги, селезенка отчетливо не пальпируется. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон.

Диагноз при поступлении в инфекционный стационар не совсем ясен. Учитывая длительность заболевания (в течении 5 лет), волнообразную лихорадку без выраженных симптомов интоксикации, данные эпидемиологического анамнеза (житель Йордании), данные объективного осмотра – температура 37,7<sup>0</sup> С с умеренными симптомами интоксикации, гепатомегалию, болезненность по ходу толстого кишечника – необходимо дифференцировать риккетсиозы со средиземноморской лихорадкой и малярией (первичный осмотр провела заведующая отделением воздушно-капельных инфекций Шокалакова А.К.).

05.06.2012 г. 10.15. консультация хирурга – на момент осмотра больной жалуется на боли в животе, понос, слабость. Объективно: живот напряжен, в акте дыхания участвует, при пальпации резко болезненный в всех отделах. Симптом Щеткина - Блюмберга слабо положительный. В ОАК лейкоцитоз 15,8x10<sup>9</sup>/л. Диагноз: Перитонит? Рекомендовано переправить в приемное отделение ЦГКБ.

05.06.2012 г. 11.00. консилиум в составе сотрудников кафедры инфекционных и тропических болезней, администрации ГКИБ г.Алматы, заведующей отделением воздушно-капельных инфекций. На момент осмотра жалобы на головную боль, общую слабость, схваткообразные боли в животе, обильный водянистый стул, миалгии, артралгии.

Болен в течение 5 лет в виде приступов лихорадки, сопровождающейся ознобом, жаром, потливостью. Раньше приступы повторялись через 2-3 месяца. С марта 2012 г. приступы участились до 5 раз в месяц. Приступы лихорадки сопровождаются болями в животе, частым жидким стулом.

Эпидемиологический анамнез: житель Йордании. С декабря 2011 г. живет в г.Алматы, работает на фирме бухгалтером. Со слов больного такие же симптомы в течении ряда лет у матери, сестры, дяди. Анамнез жизни: практически здоров. Объективно: состояние тяжелое. В сознании, адекватный. Кожа обычной окраски, сыпи нет. В зеве без особенностей. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот резко болезненный, симптомы раздражения брюшины резко положительные. Резкая болезненность в области проекции печени с иррадиацией в правую боковую и поясничную

области. Печень +2,5-3 см, пальпируется селезенка, болезненность по ходу кишечника. Осмотрен хирургом – рекомендовано обследование в ЦГКБ. С учетом вышеизложенного дифференциальную диагностику проводить между паразитарным поражением кишечника и печени (шистосомоз?), токсокарозом, внелегочным туберкулезом (туберкулез кишечника и мезентериальных лимфоузлов). Не исключается наследственность заболевания. Рекомендовано: консультация хирурга повторная, консультация фтизиатра, УЗИ органов брюшной полости, анализ крови на В20, кал на копроовоскопию, ИФА на паразитарные инфекции (шистосомоз, токсокароз).

05.06.2012 г. 11.30. повторная консультация хирурга: жалобы на боли в животе, повышение температуры тела, слабость. Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы обычной окраски. ЧСС 80 в минуту, АД 110/70 мм.рт.ст. Язык влажный. Живот обычной формы, пальпаторно мягкий, болезненный в правой подвздошной области, симптомов раздражения брюшины нет. Стул и диурез в норме. На обзорной рентгенограмме брюшной полости – патологии нет. Заключение: острый аппендицит? Больной отказался от госпитализации. Рекомендовано динамическое наблюдение.

05.06.2012 г. осмотр фтизиатра – данных за туберкулез легких и внелегочный туберкулез не выявлено.

05.06.2012 г. 11.00. консилиум в составе заведующей кафедрой инфекционных и тропических болезней с курсом «ВИЧ-инфекция и инфекционный контроль», сотрудников кафедры заместителя главного врача ГКИБ, заведующей отделением воздушно-капельных инфекций – получена информация по интернету о заболевании средиземноморская семейная лихорадка, которой болеют определенной национальности люди (арабы, армяне, евреи), обусловленное генетическим фактором. В клинике данного заболевания имеются все симптомы, признаки, описанные у данного больного. В связи с этим у больного диагноз: средиземноморская семейная лихорадка. Данные за острую инфекционную патологию нет. Больного выписать с рекомендациями лечения данного заболевания специфическим препаратом (колхицин).

В стационаре больному проведено лабораторное обследование: ОАК от 05.06.2012 г. лейкоциты –  $11,2 \times 10^9$ /л, эритроциты  $4,95 \times 10^{12}$ /л, Hb - 131 г/л, тромбоциты 294, палочкоядерных - 5%, сегментоядерных -60%, эозинофилов – 3%, моноцитов – 10%, лимфоцитов -22%, вакуолизация цитоплазмы в нейтрофилах (+), токсигенная зернистость, СОЭ - 38 мм/ч, ОАМ от 05.06.2012 г. следы белка, эпителий плоский 2-3, лейкоциты – 1-2, биохимический анализ крови от 05.06.2012 г. – АЛТ 12, АСТ 26, альфа-амилаза 28, гамма-ГТ 20, ЛДГ 233 Ед/л, сахар 5,8, билирубин 16,9, мочевины 4,5, холестерин 4,3, триглицериды 0,9, кальций 2,17 ммоль/л, креатинин 82,5 мкмоль/л, коагулограмма от 06.06.2012 г. протромбиновое отношение 1,46, концентрация фибриногена 5,2 г/л, время рекальцификации 85 сек., тромботест VI степени, этаноловый тест – отр.

На обзорной рентгенографии ОГК от 05.06.2012 г. легочные поля без дополнительных очаговых теней. Корни структурны. Тень сердца не расширена. Синусы свободны. В данном клиническом случае рентгенологическая картина органов грудной клетки не выявила патологических изменений в легких, в то же время при УЗИ-исследовании органов брюшной полости и забрюшинного пространства было выявлено небольшое скопление жидкости в плевральной полости, что может расценено как проявление плеврита. Согласно литературным данным у 75% больных средиземноморской семейной лихорадкой развивается плеврит, который обычно сочетается с перитонитом, но может быть и единственным проявлением болезни. У 30% больных плеврит предшествует перитониту. Боль в груди обычно односторонняя. При физикальном исследовании обнаруживают ослабленное дыхание, шум трения плевры или плевральный выпот. В нашем наблюдении таких жалоб больной не предъявлял, но при УЗИ исследовании органов брюшной полости выявлено небольшое скопление жидкости в правой плевральной полости, в то же время рентгенография органов грудной клетки была без патологических изменений.

На УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства от 05.06.2012 г. печень – правая доля 15,46 см, левая 9,39 см, контур печени четкий, зазубрен, множественные эхоплотные двоянные сигналы по всей структуре мелкие и более крупные; портальная вена 1,17 см, желчный пузырь – септальная перегородка в области тела, форма грушевидная, размер 6,22x4,0, стенка пузыря 0,59, неравномерно утолщена, в полости густая, пристеночная желчь, ПОХ 65 см, в брюшной полости большое скопление газов, поджелудочная железа – головка 2,62 см, тело 1,36, хвост 1,93, контур нечеткий, структура неоднородная, местами очагово уплотнена, селезенка 70,78 см, контур четкий, ровный, эхоструктура однородная, эхоплотность равномерная. Правая почка 10,66x4,48 см, толщина паренхимы 1,57 см, ЧЛС 1,64 см, подвижность +, контур четкий, левая почка 10,94x5,37 см, толщина паренхимы 2,08 см, ЧОС 2,29 см, отчетлив рисунок пирамиды, подвижность+, контур четкий, небольшое скопление жидкости в правой плевральной полости. Заключение: грубые диффузные изменения паренхимы печени. Выраженная гепатоспленомегалия. Хронический холецистит, обострение. Дискинезия желчевыводящих путей. Умеренные диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы.

Данный клинический случай демонстративен в плане дифференциальной диагностики инфекционных заболеваний с другими заболеваниями неинфекционной патологии, в частности с острой хирургической патологией. Неоднократные осмотры хирургов не исключали наличия у больного остро аппендицита и показаний для хирургического лечения. Боль в животе - этот симптом наблюдается у 95% больных. Интенсивность боли может быть разной даже у одного и того же больного. За 24-48 ч до начала обострения могут появляться неприятные ощущения в животе. Как правило, сначала боль появляется в какой-либо одной области живота. Обычно эта область резко болезненна при пальпации; позднее болезненность может распространиться на всю брюшную стенку. Боль может иррадиировать в спину, а при раздражении диафрагмы в грудную клетку.

Иногда наблюдаются тошнота и рвота. Живот обычно вздут, напряжен, кишечные шумы приглушены или отсутствуют. При рентгенологическом исследовании отмечаются отек стенки тонкой кишки, замедление пассажа бариевой взвеси, иногда видны чаши Клойбера. Если обострение возникает после операций на органах брюшной полости, его нередко принимают за послеоперационный перитонит или другие осложнения хирургического вмешательства. Боль в животе может быть очень интенсивной, что требует исключения острых хирургических заболеваний органов брюшной полости. Таким образом, наличие в клинике болей в животе заставляет специалистов узких специальностей думать об острой хирургической патологии. У нашего пациента эта жалоба была ведущей.

Кроме того, одним из главных синдромов была лихорадка - непостоянного типа с ознобом, потливостью, что направляло на необходимость дифференцировать с малярией. При опросе приступы лихорадки у больного повторялись через 2-е суток на

3-и. С момента поступления в инфекционный стационар больному был назначен посев крови – «толстая» капля, «тонкий» мазок на малярию, плазмодии малярии не обнаружены в анализах от 04.06.2012, 06.06.2012 гг.

В описании средиземноморской лихорадки отдельно выделяется боль в груди. У большинства больных обострения время от времени сопровождаются отраженной болью в груди. У 75% больных развивается плеврит, который обычно сочетается с перитонитом, но может быть и единственным проявлением болезни. У 30% больных плеврит предшествует перитониту. Боль в груди обычно односторонняя. При физикальном исследовании обнаруживают ослабленное дыхание, шум трения плевры или плевральный выпот. В нашем наблюдении таких жалоб больной не предъявлял, но при УЗИ-исследовании органов брюшной полости выявлено небольшое скопление жидкости в правой плевральной полости.

Данный клинический случай в практическом аспекте представляет определенный интерес, потому как такие пациенты зачастую поступают в инфекционный стационар. Дальнейшее обследование таких больных проводится в рамках обследования как лихорадящего больного.

Выводы:

1. При проведении дифференциальной диагностики лихорадочных состояний необходимо учитывать вероятность и других заболеваний, в частности, генетически обусловленных.
2. Под маской острой хирургической патологии может протекать средиземноморская семейная лихорадка, что диктует необходимость тщательного осмотра и опроса при сборе анамнеза заболевания у этой категории пациентов.
3. В данном клиническом случае в дальнейшем после проведения специфического лечения колхицином необходимо в дальнейшем наблюдение врачей на предмет амилоидной нефропатии.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Айвазян Ал.А., Саргсян С.Г., Саркисян А.Г., Джавадян А.Ю. Частота амилоидоза почек у больных периодической болезнью в зависимости от частоты приступов в детском возрасте //Материалы научно-практической конференции педиатров. – Ереван: 1999. – С. 11.
- 2 Айрапетян А.С. Генетические аспекты периодической болезни у армян: дис. ... д-р. мед.наук - Ереван, 2002. - 201 с. Арутюнян В.М., Еганян Г. А. Гастроэнтерологические аспекты периодической болезни. – Ереван: Айастан, 1994. - 237с.
- 3 Daniels M et al: Familial Mediterranean fever: High gene frequency among the Jewish populations in Israel. Am J Med Genet 55:311, 1995

**А.К.ДҮЙСЕНОВА, Е.М. СМАЙЫЛ, А.К.ШОКАЛАКОВА, Р.Т.ЖҮСІПОВА**

*С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті*

*Алматы қаласының И.Жекенова атындағы қалалық клиникалық жұқпалы аурулар ауруханасы*

#### АЛМАТЫ ҚАЛАСЫНДАҒЫ ЖЕРОРТА ТЕҢІЗІ ОТБАСЫЛЫҚ ҚЫЗБАСЫ

**Түйін:** Мақалада жерорта теңіздік қызбасының клиникалық жағдайы сипатталған – ауру, біздің елімізде сирек кездеседі. Отбасылық жерорта теңіздік қызба диагнозын қою өте қиын, әсіресе аурудың алғашқы ұстамалары, осы ауру сирек кездесетін аймақтарда болғанда, себебі бұл аурумен Жерорта теңізін мекендейтін адамдар ауырады. Қызбалық жағдайды дифференциалды диагностика жүргізген кезде басқа аурулармен салыстыра, сонымен қатар генетикалық жақындылығына мән беру керек.

**Кілт сөздер:** жерорта теңіздік қызба, генетикалық фактор, іш теспе, колхицин.

**A.K.DUISENOVA, E.M.SMAIL, A.K.SHOKALAKOVA, R.T.ZHUSUPOVA**

*Kazakh National Medical University named after S.D. Asfendiyarov*

*City Clinical Infectious Diseases Hospital named after I. Zhekenova, Almaty*

#### THE FAMILY MEDITERRANEAN FEVER IN ALMATY

**Resume:** Clinical case of Mediterranean fever - rare diseases in our country, is described in this article. The diagnosis of the family Mediterranean fever put difficult, especially during the first attack of the disease and in those regions where the disease is rare, because this disease ill people from the Mediterranean Sea. Must consider the possibility of other diseases and, in particular, genetically determined, in the differential diagnosis of fever.

**Keywords:** Mediterranean fever, genetic factors, acute abdomen, colchicine.