

наркозом выполнена нижнесрединная лапаротомия. Ревизия органов брюшной полости. Купол слепой кишки расположен высоко в подпечёночном пространстве. Червеобразный отросток расположен ретроцекально, визуализируются только основание и тело. Верхушка отростка уходит в забрюшинное пространство. Отросток длиной около 7 см, толщиной 11 мм, сосуды инъецированы, стенки умеренно отёчные. Поскольку верхушка отростка не выводится в брюшную полость, произведено пересечение отростка у основания, культи погружена в кيسет (ретроградная аппендэктомия). Брыжейка отростка пересечена аппаратом «Liga Sure». Установлено, что верхушка отростка уходит за пределы париетальной брюшины в межмышечный дефект округлой формы (поясничная грыжа треугольника Пти; рис. 3).

Путём расширения дефекта и с применением усилия отросток выведен в брюшную полость. Верхушка отростка частично атрофирована — исход деструктивного воспаления (рис. 4).

Дефект в мышцах размером 1,5 см в диаметре. На дне дефекта пальпируется крыло подвздошной кости. Дефект ушит двумя узловыми швами.

Послеоперационный диагноз: «Хронический аппендицит с дислокацией червеобразного отростка в поясничную грыжу поясничного треугольника (Пти)».

Гистологическое заключение от 11.01.2017: «Простой аппендицит».

Выписан из стационара 16.01.2017 после выздоровления.

ВЫВОДЫ

1. Описанный случай представляет клинический интерес как редкое осложнение острого

аппендицита — абсцесс поясничной области, развившийся вследствие деструктивного воспаления червеобразного отростка, дислоцированного в поясничную грыжу поясничного треугольника (треугольника Пти).

2. Ошибкой при лечении хронического абсцесса поясничной области в течение 2 лет было неустановление причины абсцесса. Для этого не были использованы современные методы исследования.

3. Из современных методов инструментальной диагностики острого аппендицита магнитно-резонансная томография и рентгеновская компьютерная томография брюшной полости наиболее информативны и должны применяться более широко.

ЛИТЕРАТУРА

1. Русанов А.А. *Аппендицит*. М.: Медицина. 1979; 180 с. [Rusanov A.A. *Appendicitis*. (Appendicitis.) Moscow: Meditsina. 1979; 180 p. (In Russ.)]

2. Гагуа А.К., Евтихов Р.М., Шурыгин С.Н., Сирота В.И. *Острый аппендицит*. Монография. М.: Медицина. 2016; 176 с. [Gagua A.K., Evtikhov R.M., Shurygin S.N., Sirota V.I. *Ostryy appenditsit*. Monografiya. (Acute appendicitis. Monography.) Moscow: Meditsina. 2016; 176 p. (In Russ.)]

3. Павлуни А.В., Голяков О.В., Березова Л.Е. и др. Лапароскопическая аппендэктомия при осложнённых формах острого аппендицита. *Мед. альманах*. 2010; (2): 302–304. [Pavlunin A.V., Golyakov O.V., Berezova L.E. et al. Laparoscopic appendectomy in complicated forms of acute appendicitis. *Meditsinskiy almanakh*. 2010; (2): 302–304. (In Russ.)]

4. Diana M., Paroz A., Demartines N. et al. Retroperitoneal abscess with concomitant hepatic portal venous gas and rectal perforation: a rare triad of complications of acute appendicitis. A case report. *World J. Emerg. Surg.* 2010; 5: 3. DOI: 10.1186/1749-7922-5-3.

УДК 616.24-002.17: 612.57: 616-056.7

© 2017 Шестакова А.В. и соавторы

СЛУЧАЙ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ С РЕЦИДИВИРУЮЩИМ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЛЁГКИХ

Анастасия Владимировна Шестакова², Светлана Николаевна Волкова^{1,2},
Галина Васильевна Шестакова^{1,2}, Марина Леонидовна Горбунова^{1*},
Ирина Владимировна Дьячкова², Елена Владимировна Радовская²

¹Нижегородская государственная медицинская академия, г. Нижний Новгород, Россия;

²Городская клиническая больница №13, г. Нижний Новгород, Россия

Поступила 13.03.2017; принята в печать 25.05.2017.

Реферат

Периодическая болезнь, или семейная средиземноморская лихорадка, — наследственное моногенное заболевание, распространённое среди древних народов, населяющих страны средиземноморского бассейна: армян, евреев, турок, арабов. За развитие заболевания отвечает ген MEFV (Familian Mediterranean Fever Gene), расположенный на хромосоме 16 в регионе 16p13.3. Ген MEFV кодирует белок маренострин (пирин), принимающий участие в регуляции воспалительных процессов. Типичными проявлениями болезни являются рецидивирующая лихорадка, перитонит, синовит, плеврит, редко — перикардит, менингит, рожеподобные поражения кожи, характерно развитие амилоидоза, главным образом почек. В описанном клиническом случае заболевание манифестировало рецидивирующим интерстициальным поражением лёгких и склеродермоподобным поражением кожи. На протяжении 5 лет патологию лёгких расценивали как криптогенную организующую пневмонию — пациентка получала глюкокортикоиды (без эффекта). В 2013 г. при молекулярно-генетическом исследовании

DOI: 10.17750/KMJ2017-840

обнаружены мутации V726A и A744S в компауд-гетерозиготном состоянии, подтверждён диагноз периодической болезни. Приём колхицина на протяжении 3,5 лет обеспечил ремиссию заболевания: отсутствие эпизодов фебрильной лихорадки, обострений пневмонии, рентгенологический регресс поражения лёгких и ликвидацию очагов склеродермоподобного поражения кожи. Проявления периодической болезни в данном наблюдении относятся к редко встречающимся.

Ключевые слова: периодическая болезнь, семейная средиземноморская лихорадка, интерстициальное поражение лёгких, наследственные заболевания.

CASE OF PERIODIC DISEASE WITH RECURRENT INTERSTITIAL LUNG DISEASE

A.V. Shestakova², S.N. Volkova^{1,2}, G.V. Shestakova^{1,2}, M.L. Gorbunova¹, I.V. D'yachkova², E.V. Radovskaya²

¹*Nizhny Novgorod State Medical Academy, Nizhny Novgorod, Russia;*

²*City Clinical Hospital №13, Nizhny Novgorod, Russia*

Periodic disease or Familial Mediterranean fever is an inherited monogenic disease widespread among the ancient peoples of the countries of Mediterranean region: Armenians, Jews, Turks, Arabs. MEFV gene (Familial Mediterranean Fever Gene) located on chromosome 16 in the region 16p13.3, is responsible for the development of the disease. MEFV gene encodes marenostriin protein (Pirin) involved in the regulation of inflammatory processes. Typical manifestations of the disease are recurrent fever, peritonitis, synovitis, pleuritis, and rarely pericarditis, meningitis, erysipeloid skin lesions, development of amyloidosis, mainly kidneys, is also characteristic. In the described clinical case the disease has manifested as recurrent interstitial lung disease and morphea-like skin lesion. Over 5 years the lung pathology was considered as cryptogenic organizing pneumonia, so the patient was administered corticosteroids (with no effect). In 2013, molecular genetic study detected mutations V726A and A744S in компауд-heterozygous state, the diagnosis of periodic disease was confirmed. Receiving colchicine for over 3.5 years induced remission of the disease: there were no episodes of febrile fever and exacerbations of pneumonia, radiologic regression of lung lesions and elimination of morphea-like skin lesion was observed. Clinical symptoms of periodic disease in this case are rarely encountered.

Keywords: periodic disease, familial Mediterranean fever, interstitial lung disease, inherited diseases.

Периодическая болезнь, или семейная средиземноморская лихорадка, — наследственное моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным, иногда аутосомно-доминантным механизмом наследования, относящееся к заболеваниям с аутовоспалительной природой. Распространена главным образом среди армян, евреев, турок и арабов. В связи с миграционными процессами и смешанными браками в настоящее время данное заболевание стали регистрировать и в других регионах, далёких от Средиземного моря, — в Швеции, Финляндии, Англии, Японии и др. В определённых этнических группах частота носительства достигает 1/10–1/7 [1, 2].

Известно, что за развитие заболевания отвечает ген MEFV (Familial Mediterranean Fever Gene), расположенный на хромосоме 16 в регионе 16p13.3. Ген MEFV кодирует белок маренострин (пирин), принимающий участие в регуляции воспалительных процессов, позволяет контролировать гемостаз, стабилизирует мембрану гранулоцитов.

Нарушение структуры этого белка, выявляемое при периодической болезни, приводит к повышению синтеза провоспалительных медиаторов в лейкоцитах, активации микротубулярного аппарата и спонтанной дегрануляции первичных гранул лейкоцитов, активации молекул адгезии и усиленному хемотаксису лейкоцитов, результатом чего становится воспаление. Молекулярную диагностику с идентификацией мутаций гена MEFV используют для ранней и точной диагностики данного заболевания [3–5].

Заболевание начинается, как правило, в детском и юношеском возрасте, с одинаковой частотой у лиц мужского и женского пола. Периодическая болезнь характеризуется периодическими возникающими приступами лихорадки, абдоминальных болей, полиартрита, реже — перикардита и плеврита, рожеподобного поражения кожи. Однако могут встречаться пурпурные высыпания,

везикулы, узелки, ангионевротические отёки, крапивница. К относительно редким проявлениям периодической болезни относят рецидивирующую головную боль, асептический менингит, перикардит, миалгию, гепатолиенальный синдром, острый орхит. Закономерно с течением времени развитие амилоидоза, главным образом почек с исходом в уремию.

В периферической крови повышается количество нейтрофилов и острофазных белков (таких, как С-реактивный белок, сывороточный белок амилоида А и др.). Неспецифичность клинической картины при суставном варианте периодической болезни приводит к тому, что у больных диагностируют ревматоидный артрит, ревматизм, системную красную волчанку и пр. [1, 2].

Следует отметить, что заболевание относительно мало известно в России, поэтому диагноз нередко ставят с запозданием, а число диагностических ошибок велико. Ошибка в диагностике семейной средиземноморской лихорадки может дорого обойтись пациенту. Симптоматика атаки периодической болезни напоминает хирургическую патологию, в силу этого такие пациенты нередко подвергаются необоснованному хирургическому вмешательству (лапаротомии).

Дифференциальную диагностику проводят также с широким кругом инфекционных заболеваний, сопровождающихся лихорадкой, и нередко подобные пациенты получают не один курс антибиотикотерапии. В круг дифференциально-диагностических состояний входят также ревматические, онкогематологические, дерматологические заболевания. Более того, несвоевременно поставленный диагноз приводит к отсроченному назначению терапии, что увеличивает риск развития амилоидоза и соответственно хронической почечной недостаточности — осложнения, создающего угрозу жизни пациента. Между тем современная терапия вполне способна полностью предотвра-

тить развитие этого грозного состояния.

Пациентка М. 60 лет, армянка, постоянно проживающая в г. Нижнем Новгороде, поступила экстренно 14.03.2013 с жалобами на общую слабость, фебрильную температуру тела (до 38–39 °С), одышку, сухой кашель.

Анамнез заболевания. Больной себя считает с 2006 г. — после тупой травмы правого бедра, осложнившейся тромбозом, потребовавшим хирургического вмешательства. В дальнейшем на месте травмы сформировалась зона атрофии и депигментации кожи размером до 30 см. Аналогичный очаг депигментации и атрофии кожи, не связанный с травмой, позднее образовался в области поясницы и левой молочной железы. Дерматологами в 2007 г. был установлен диагноз блестящей склеродермии.

В 2007 г. поступила в стационар с направлятельным диагнозом «пневмония». Получала антибиотики, а затем преднизолон. Выписана с диагнозом: «Смешанное заболевание соединительной ткани с чертами очаговой склеродермии, поражением лёгких».

В дальнейшем больная обследована для уточнения диагноза во многих лечебных учреждениях г. Москвы: Научно-исследовательском институте (НИИ) ревматологии (данных за диффузные болезни соединительной ткани не получено), Онкологическом центре, Институте аллергологии и клинической иммунологии. В 2009 г. выполнена трепанобиопсия по поводу упорной анемии в сочетании со спленомегалией, обнаруженной при ультразвуковом исследовании. Данных за миелодиспластический синдром и лимфопролиферативное заболевание не выявлено.

В 2007 г. при обследовании в НИИ пульмонологии (г. Москва) при мультиспиральной компьютерной томографии лёгких выявлена картина интерстициального заболевания лёгких, предположительно обусловленная саркоидозом органов дыхания.

В дальнейшем патология лёгких расценена как криптогенная организующая пневмония, и пациентка в течение 5 лет находилась под наблюдением и проходила стационарное лечение в клинике по поводу данного заболевания. На фоне рекомендованной поддерживающей пероральной глюкокортикоидной терапии (5–10 мг преднизолона внутрь в сутки) повторялись обострения лёгочного процесса с фебрильной лихорадкой, в течение последнего года интервал между пневмониями сократился до 3 мес.

Из сопутствующих заболеваний — сахарный диабет 2-го типа, комбинированная лучевая терапия по поводу рака шейки матки 30 лет назад.

Наследственность отягощена по сахарному диабету со стороны обоих родителей.

Случаи периодической болезни среди родственников неизвестны.

При поступлении госпитализирована в связи с тяжестью состояния в отделение реанимации и интенсивной терапии: гипертермия до 39 °С, одышка до 30 в минуту, упорный сухой кашель.

В лёгких крепитация в нижнебоковых отделах слева в большом количестве, частота сердечных сокращений 82 в минуту, артериальное давление 120/80 мм рт.ст., сатурация на фоне ингаляции кислорода до 98% (без кислорода — 88%). На коже правого бедра участок атрофии и депигментации кожи размером до 30 см, аналогичный очаг — в поясничной области и в области правой молочной железы. Варикозное расширение вен нижних конечностей.

На рентгенограмме лёгких при поступлении слева в нижней доле выявлено обширное затенение без чётких контуров. Корень, левая граница сердца нечёткие, справа без особенностей.

Диагноз при поступлении: «Внебольничная левосторонняя пневмония тяжёлого течения. Дифференциальная диагностика с криптогенной организующей пневмонией. Подозрение на перидическую болезнь».

Назначена эмпирическая терапия меропенемом (меронемом), ванкомицином в комбинации с метилпреднизолоном (метипредом) в дозе 500 мг в сутки внутривенно в течение 3 дней. Состояние больной оставалось тяжёлым, в течение 4 сут возникли подъёмы температуры тела до 39,6 °С, с 5-го дня — снижение температуры тела до субфебрильной, уменьшение одышки, кашля, влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах левого лёгкого.

Выполненное обследование.

Общий анализ крови: гемоглобин 76 г/л, эритроциты $2,94 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $9,5 \times 10^9/л$, палочкоядерные 2%, нейтрофилы 88%, лимфоциты 6%, моноциты 4%, тромбоциты $136 \times 10^9/л$, скорость оседания эритроцитов 69 мм/ч.

Биохимический анализ крови: глюкоза 15,6 ммоль/л, общий белок 41,2 г/л, альбумин 24 г/л, С-реактивный белок 187 мг/л, фибриноген 5,6 г/л, холестерин 3,55 ммоль/л; аспаратамино-трансфераза, аланинаминотрансфераза, лактатдегидрогеназа, билирубин, мочевины, креатинин, тропонин, мочевая кислота — в пределах нормы.

Общий анализ мочи: удельный вес 1025, белок 0,231 г/л, сахар — отрицательно, лейкоциты 1–2 в поле зрения, эритроцитов нет.

Электрокардиография: ритм синусовый, частота сердечных сокращений 117 в минуту, отклонение электрической оси сердца резко влево, неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, гипертрофия левого желудочка.

Эхокардиография без существенных отклонений от нормы.

Рентгенологическое исследование грудной клетки на 3-й день госпитализации: тотальное неоднородное затенение левого лёгкого.

Рентгенологическое исследование грудной клетки на 7-й день госпитализации (после пульс-терапии метилпреднизолоном в дозе 500 мг в сутки в течение 3 дней): незначительное уменьшение размеров, интенсивности инфильтрации в нижней доле и язычковых сегментах слева, появился ограниченный фокус затенения в S3 справа.

Компьютерная томография лёгкого и средо-



Рис. 1. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больной М. от 28.03.2013

стения на 14-й день госпитализации. Нижняя доля слева уменьшена в объёме, её ткань инфильтрирована, прослеживаются просветы бронхов. Также на фоне инфильтрации определяются две воздушные полости до 2 см. Участки пневмосклероза в задних, базальных отделах нижней доли правого лёгкого, в прикорневой зоне верхней доли левого лёгкого. Структура корней лёгких отчётливо дифференцируется. Бронхи нижней доли сближены, деформированы, проходимы. Трахея, долевыи и сегментарные бронхи правого лёгкого хорошо прослеживаются, проходимы. Стенки бронхов уплотнены. Плевра не утолщена, без патологических изменений. Костно-деструктивных изменений на исследованном уровне не определяется

Заключение: компьютерно-томографические признаки левосторонней нижнедолевой абсцедирующей пневмонии, пневмосклероз (рис. 1).

Рентгенологическое исследование грудной клетки на 28-й день госпитализации: инфильтрации не выявлено, слева грубые фиброзные изменения. **Заключение:** постпневмонический цирроз нижней доли левого лёгкого.

На 26-й день госпитализации получены результаты исследования пробы крови лабораторией диагностики дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) Медико-генетического научного центра Российской академии медицинских наук (Москва): «Проведено исследование образца ДНК с целью поиска мутаций, регистрируемых при «периодической болезни». В результате прямого автоматического секвенирования всей кодирующей области гена MEFV, включая экзон-интронные соединения, в экзоне 10 обнаружены мутации V726A и A744S в компауд-гетерозиготном состоянии. Диагноз «периодическая болезнь» молекулярно-генетическими методами подтверждён».

Заключительный клинический диагноз: «Периодическая болезнь с лихорадочным синдромом, рецидивирующим интерстициальным поражением лёгких, кожи (склеродермоподобный синдром). Подозрение на амилоидоз почек, селезёнки».

Назначен колхицин в суточной дозе 1 мг в сутки.

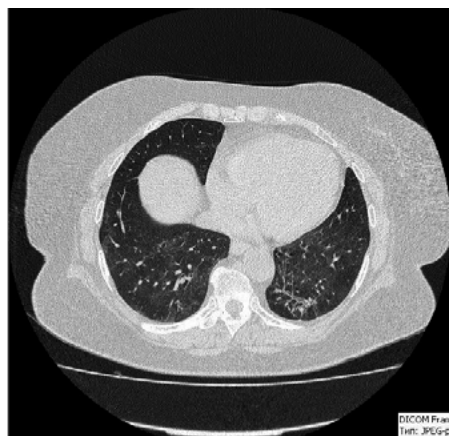


Рис. 2. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больной М. от 16.09.2016

До сентября 2016 г. больная в клинику не обращалась.

В сентябре 2016 г. пациентка вызвана для проведения обследования с целью оценки динамики заболевания и адекватности проводимой терапии колхицином. На протяжении прошедших 3,5 лет пациентка регулярно принимала колхицин в суточной дозе 1 мг в сутки, не отмечала приступов лихорадки и лёгочных проявлений заболевания. При осмотре жалоб не предъявляет.

При объективном обследовании отмечено исчезновение ранее выявленных крупных очагов атрофии и депигментации кожи на правом бедре, в области поясницы и правой молочной железы. В лёгких при аускультации хрипы не выслушиваются. В остальном по сравнению с предыдущим периодом — без динамики.

Исследование функции внешнего дыхания: форсированная жизненная ёмкость лёгких 76%, объём форсированного выдоха 84%, индекс Тиффно 114%, мгновенная объёмная скорость при выдохе (FEF25–75%) 92%, пиковая объёмная скорость выдоха 57% (указан % должного). **Заключение:** жизненная ёмкость лёгких нерезко снижена, вентиляционные нарушения рестриктивного типа.

В общем анализе мочи удельный вес 1017, белок — отрицательно, лейкоциты 2–4 в поле зрения. В суточной моче белок не определяется. Креатинин крови 72 мкмоль/л.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлено в динамике сокращение размеров селезёнки до 14×4,5 см (в 2007 г. длинник селезёнки 19 см).

16.09.2016 выполнена мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки по программе «Hi resolution», нативно и с введением контрастного вещества по программе Chest CT для визуализации органов средостения (оптирей 50 мл, 350 мг/мл). Проведено также исследование в положении пациентки на животе для устранения гравитационного эффекта (рис. 2).

Заключение рентгенолога по данным мультиспиральной компьютерной томографии: «Лёгочные поля правильной формы, прилежат к груд-

ной стенке по всей поверхности. Незначительно уменьшен объём лёгочной паренхимы в средних и нижних отделах левого лёгкого. В средних и нижних отделах обоих лёгких, более выражено слева, определяется незначительное неравномерное снижение плотности лёгочной паренхимы по типу «матового стекла», на фоне которого дифференцируются ретикулярные изменения в виде несимметричного умеренного утолщения периферического междолькового интерстиция, паренхиматозных и субплевральных тяжей. Слева в язычковых сегментах верхней доли и базальных отделах нижней доли выраженное утолщение и грубое нарушение архитектоники междолькового и внутридолькового интерстиция за счёт фиброза. Слева в зоне грубых пневмофиброзных ретикулярных изменений нижней доли отмечаются сближение и деформация субсегментарных бронхов с наличием тракционных бронхоэктазов. В периферических отделах обоих лёгких определяются немногочисленные мелкие (1–2,5 мм) центрлобулярные узелковые образования, а также патология «малых бронхов» в виде наличия зон «мозаичной перфузии» с формированием «воздушных ловушек» как проявление облитерирующего бронхиолита. Присутствует единичный мешотчатый бронхоэктаз субсегментарной ветви S2 бронха верхней доли справа с наличием в нём незначительного количества содержимого и патология крупных бронхов в виде мелких единичных дивертикулярных выпячиваний стенки главных бронхов. Структуры корней лёгких отчётливо дифференцируются. Трахея, главные, долевые и сегментарные бронхи хорошо прослеживаются, проходимы.

Утолщена задняя костальная плевра в базальных отделах, более выражено слева. Неравномерно уплотнена, деформирована междолевая плевра с обеих сторон. Синусы дифференцируются, без патологического содержимого, задний рёберно-диафрагмальный синус слева частично облитерирован.

Средостение расположено по срединной линии, не расширено. Сердце и крупные сосуды расположены обычно. Умеренно расширены левые камеры сердца. Листки перикарда тонкие. Калибр аорты (36 мм в восходящем отделе) и магистральных лёгочных сосудов (лёгочный ствол 28 мм, правая лёгочная артерия 24 мм, левая лёгочная артерия 22 мм) не расширен. Объёмных патологических образований в переднем, среднем и заднем средостении достоверно не определяется. Клетчатка средостения не уплотнена. В клетчатке средостения определяются овоидной формы отдельно лежащие лимфатические узлы от 3 до 5 мм по короткой оси. Увеличенные, патологические лимфатические узлы не дифференцируются.

Диафрагма расположена обычно. Грудная клетка правильной формы, симметричная. Мягкие ткани грудной клетки без патологических изменений. Костно-деструктивных изменений на исследованном уровне не определяется. Дегенеративные изменения позвоночника в зоне исследования.

Заключение: компьютерно-томографический паттерн неспецифической интерстициальной пневмонии».

Пациентке рекомендовано продолжение приёма колхицина в прежней дозе.

В данном наблюдении описан подтверждённый генетическим исследованием случай периодической болезни. Особенности данного случая следующие:

– поздняя манифестация заболевания (в возрасте 53 лет);

– не типичное для периодической болезни рецидивирующее интерстициальное поражение лёгких и склеродермоподобное поражение кожи, чувствительные к колхицину.

По данным Mordechai Shohat (Director, Maccabi Genetic Institute Medical Genetics, Cancer Research Center, Sheba Medical Center at Tel Hashomer Head, Adler Chair for Pediatric Cardiology, Professor, Pediatrics and Genetics Sackler School of Medicine Tel Aviv, Israel) [2], вовлечение лёгких при периодической болезни чаще ограничивается плевритом, редко приводит к амилоидозу лёгких (наряду с амилоидозом почек, селезёнки, сердца и т.д.), который не вызывает клинических проявлений у пациентов и является поздним проявлением болезни.

Возможно развитие тромбозов и васкулитов сосудов лёгких вследствие ассоциированных с периодической болезнью васкулитов (узелкового полиартериита, пурпуры Шёнляйна–Геноха, болезни Бехчета), проявляющихся тяжёлой одышкой, кашлем, кровохарканьем и лёгочными кровотечениями; однако в данном случае характерны системные проявления васкулита. Изолированный васкулит лёгкого до настоящего времени не был описан [2]. По мнению Mordechai Shohat, в литературе встречается только одно описание интерстициальной патологии лёгких: Н. Kushima и соавт. [6] сообщают о развитии изменений в лёгких по типу «матового стекла» и некротизирующих гранулём при средиземноморской лихорадке только у одного взрослого пациента.

В данном случае наблюдалось рецидивирующее интерстициальное поражение лёгких, значительно регрессировавшее на фоне применения колхицина. Не исключено сочетание периодической болезни с другими колхицин-чувствительными неуточнёнными аутовоспалительными синдромами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Амарян Г., Саркисян Т., Айрапетян А. *Семейная средиземноморская лихорадка у детей (периодическая болезнь): клинические и генетические аспекты*. Методическое пособие. Ереван: Медицинский комплекс «Араб-кир», Институт здоровья детей и подростков. 2012; 84 с. [Amaryan G., Sarkisyan T., Ayrapetyan A. *Semeynaya sredizemnomorskaya likhoradka u detey (periodicheskaya bolezni): klinicheskie i geneticheskie aspekty*. Metodicheskoe posobie. (Familial mediterranean fever in children (periodic disease): clinical and genetic aspects. Guide.) Erevan: Meditsinskiy kompleks «Arabkir», Institut zdorov'ya detey

i podrozkov. 2012; 84 p. (In Russ.)]

2. Mordechai Shohat. Familial mediterranean fever. Synonym: Recurrent polyserositis. li.ca.uat.tsop@tahohsm. Initial Posting: August 8, 2000. Last update: December 15, 2016. NCBI Bookshelf. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/n/gene/> (access date: 30.04.2017).

3. Booty M.G., Chae J.J., Masters S.L. et al. Familial mediterranean fever with a single MEFV mutation: where is the second hit? *Arthritis Rheum.* 2009; 60: 1851–1861. DOI: 10.1002/art.24569.

4. Marek-Yagel D., Berkun Y., Padeh S. et al. Clinical disease among patients heterozygous for familial

Mediterranean fever. *Arthritis Rheum.* 2009; 60: 1862–1866. DOI: 10.1002/art.24570.

5. Moradian M.M., Sarkisian T., Ajrapetyan H., Avanesian N. Genotype-phenotype studies in a large cohort of Armenian patients with familial Mediterranean fever suggest clinical disease with heterozygous MEFV mutations. *J. Hum. Genet.* 2010; 55: 389–393. DOI: 10.1038/jhg.2010.52.

6. Kushima H., Ishii H., Ishii K., Kadota J. Pulmonary necrotizing granulomas in a patient with familial Mediterranean fever. *Mod. Rheumatol.* 2015; 25: 806–809. DOI: 10.3109/14397595.2013.844398.

Уважаемые читатели!

С 1 сентября 2017 года во всех почтовых отделениях связи РФ началась подписка на первое полугодие 2018 года на «Казанский медицинский журнал».

Подписные индексы журнала:

Агентство Роспечать: 48073 — годовая подписка

73205 — подписка на полгода.

Почта России: П2376 — подписка на полгода,

<https://podpiska.pochta.ru> — онлайн-подписка.

Цена подписки:

на год — 1350 рублей без услуг связи.

на полугодие — 675 рублей без услуг связи