

При надходженні стан важкий. Тетрапарез. Загальмований. У контакт вступає неохоче. Виснажений. Шкірні покриви сухі, бліді. На шкірі тулуба множинні ангіокератоми. М'язові атрофії, трофічні зміни нігтів. Ціаноз губ. Деформація нігтьових фаланг за типом «барабаних паличок». Грудна клітка запала, атрофія міжреберних м'язів, при аускультативній везикулярне дихання. Тони серця ослаблені, ритм галопу. Пульс—11 - у хвилину, АТ — 250/160 мм рт. ст. Язик обкладений брудно-сірим нальотом. Готичне небо. Діастема. Зуби каріозні, багато відсутніх. Живіт м'який. Печінка, нирки, селезінка не пальпуються.

В аналізі крові: Нв—95 г/л, ер.-2,8X10¹²/л, кол. п.— 0,8, л.—9,0X10⁹/л, п—6%, с—64%, е—1%, л—23%, м—6%, ШОЕ—27 мм/год В біохімічному аналізі крові: сечовина—40 ммоль/л, креатинін—600 мкмоль/л, калій—3 ммоль/л, натрій—117 ммоль/л, кальцій—1,8 ммоль/л, загальний білок — 50 г/л. Аналіз сечі: щільність 1,005 кг/л, білок — 0,183 г/л, л—15—20, ер. незмінні — 1/2 поля зору, циліндри гіалінові, епітеліальні, зернисті, 4-5 в препараті. Електрокардіографія: гіпертрофія і перевантаження міокарда лівого шлуночка.

На очному дні праворуч — диск зорового нерву набряковий, контури розмиті, сітківка навколо диска набрякла, фігура «зірки», є крововиливи, судини нерівномірного калібру, зліва— уповільнений іридоцикліт. Висновок психіатра: олігофренія в стадії дебільності. Висновок невропатолога: розсіяний енцефаломієліт з вираженим тетрапарезом і сфінктерними порушеннями на тлі дизрафічного статусу.

На підставі прогредієнтної течії, патології нирок, ураження центральної нервової системи, наявності множинних ангіокератом була діагностована лізосомна хвороба Фабрі. Хворий отримував курантил, прозерін, пірацетам, леспенефрил, гемодез, анаприлін, глюкозу, еуфілін. Терапія була неефективною, і при наростанні явищ ниркової недостатності хворий помер.

На аутопсії при мікроскопії: у нирках — відповідні зміни хронічного інтракапілярного нефриту з вираженими проявами зморщування, з наявністю частково і тотально зморщених клубочків. Строма склерозована, значно інфільтрована. Судини великого і середнього калібру з різко потовщеними стінками і звуженими просвітами. У стромі — численні «горбкові» еозинофільні утворення з лімфоїдно-плазмодитарними клітинами, з гігантськими багатоядерними клітинами типу «чужорідних тіл». В стромі міокарда горбки такого ж характеру, такі ж — у селезінці.

Патологоанатомічний діагноз: синдром Фабрі з переважним ураженням нирок, селезінки та міокарду; зморщені нирки (65 і 60 г); симптоматична гіпертонія, ексцентрична гіпертрофія лівого шлуночка серця (маса 300,0), початкові прояви атеросклерозу аорти. Спленомегалія (маса селезінки 400,0), фібринозний перикардит («волохате серце»). Недокрів'я. Двосторонній гідроторакс. Набряк, набухання головного мозку з набуханням мигдаликів мозочка. Набряк легенів. Виснаження. Сухі «припудрені» шкірні покриви.

Як впливає з наведених даних, ми спостерігали випадок хвороби Фабрі з системним ураженням внутрішніх органів, шкіри, залученням в процес нирок та розвитком ниркової недостатності, що послужила причиною загибелі хворого.

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ МИЕЛОМНОЙ НЕФРОПАТИИ В СТРУКТУРЕ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК

Андоньева Н.М., Грушка М.А., Гуц Е.А., Дубовик М.Я., Поляков Н.Н., Лесовая А.В., Валковская Т.Л., Олянич С.А.

КУОЗ «Областной клинический центр урологии и нефрологии им.В.И.Шаповала», г.Харьков
Харьковский национальный медицинский университет, г. Харьков

Множественная миелома — наиболее частое заболевание среди плазмноклеточных опухолей, развитие которых связано с пролиферацией и накоплением иммуноглобулин-секретирующих терминально дифференцированных моноклональных В-клеток.

Множественная миелома относится к достаточно частым заболеваниям системы крови. В Украине заболеваемость множественной миеломой составляет 24 случая на 1 млн. человек. Частота заболеваемости множественной миеломой в последние десятилетия заметно возрастает.

Миеломная болезнь может длительно протекать бессимптомно, сопровождаясь лишь увеличением СОЭ в общем анализе крови. Вследствие того, что миеломная болезнь довольно долго способна никак себя не проявлять, а возникающие со временем симптомы (общая слабость, одышка, боли в костях, в области сердца и т.д.) отнюдь не являются специфическими и зачастую приводят пациента совсем к другим специалистам, адекватное лечение назначается не так рано, как хотелось бы. Наиболее частыми проявлениями множественной миеломы являются: боль в костях и их патологические переломы, в частности компрессионные переломы позвоночника, признаки гиперкальциемии, поражения почек, нормохромная анемия, бактериальные инфекции. Реже встречаются геморрагические проявления, гипервискозный синдром, амилоидоз.

Патологию почек наблюдают более чем у половины больных. Миеломная нефропатия, которая является своеобразной формой нефротического синдрома, одна из самых частых и значимых неблагоприятных прогностических признаков при этом заболевании. Патогенез заключается прежде всего в повреждении почечных нефронов патологическими (аномальными) белками - парапротеинами. Специфическим для истинной миеломной почки считается отложение преципитатов патологических миеломных белков в дистальных отделах канальцев с закупоркой и повреждением последних. В дальнейшем развиваются гиалиноз и склероз интерстиция с последующей гибелью клубочков, нефронов и нефротическим сморщиванием почек.

Клиника миеломной нефропатии характеризуется нарастанием устойчивой протеинурии и прогрессированием почечной недостаточности с развитием олигурии, анурии, азотемии. Поставить диагноз миеломной нефропатии очень трудно, особенно в тех случаях, когда она является первым либо основным синдромом миеломной болезни. Поражение почек, сопровождающееся изолированной и стойкой протеинурией, часто протекает под маской гломерулонефрита, амилоидоза или пиелонефрита и диагноз миеломной болезни ставят уже тогда, когда появляются патологические переломы.

Наличие «миеломной почки» следует заподозрить во всех случаях нефротического синдрома неясной этиологии, появляющегося у людей пожилого возраста и не сопровождающегося гематурией, гипертензией при наличии высокой СОЭ, гиперкальциемии, значительной анемии, которая не может быть объяснена нарушением функции почек. В подобных случаях для уточнения диагноза необходимо исследовать мочу на белок Бенс-Джонса, провести рентгенографию костей (черепа, ребер, подвздошных, позвонков).

Если и после этого диагноз остается неясным, прибегают к стеральной пункции, которая в большинстве случаев решает вопрос. Однако современные возможности диагностики и лечения позволяют эффективно оказывать помощь пациентам даже в случае развития тяжелого повреждения почек, что демонстрируют следующие клинические наблюдения множественной миеломы, выявленной в стадии терминальной почечной недостаточности.

Клинические наблюдения. Больная 65 лет, госпитализирована в нефрологическое отделение с жалобами на значительную мышечную и общую слабость, учащение мочеиспускания, тошноту, похудание, боли в грудном и поясничном отделе позвоночника. Участковым врачом диагностирован остеохондроз, назначены НПВС, которые принимала в течение 3 мес без эффекта. В течение последних 3-х лет отмечает никтурию, выявлена АГ (160/100 мм рт ст). Экстренно прооперирована по поводу ущемленной паховой грыжи, при обследовании выявлены анемия (Hb 45 г/л), СОЭ 70 мм/ч, азотемия (креатинин крови 763 мкмоль/л СКФ=13мм/мин).

Переведена в нефрологическое отделение с диагнозом: ХБП V стадия, хронический гломерулонефрит, нефрогенная анемия. Начата заместительная почечная терапия перитонеальным диализом и симптоматическая терапия. При дальнейшем обследовании выявлено наличие массивной протеинурии (7 г/сут) при нормальном уровне альбуминов и общего белка крови и отсутствии изменений мочевого осадка, множественные патологические переломы грудного отдела позвоночника, что объясняло выраженный болевой синдром. Начата специфическая терапия основного заболевания: комбинированная полихимиотерапия: велкейд 2,0 мг/м² в/в капельно; дексаметазон 20 мг в сочетании с ЗПТ. Самочувствие улучшилось: уменьшились слабость и оссалгии, появился аппетит, уменьшились азотемия и анемия.

В описанном случае причиной поздней диагностики множественной миеломы явились первоначальная неверная оценка болей в позвоночнике, недооценка массивной протеинурии и гематологических изменений. Несмотря на позднюю диагностику и пожилой возраст пациентки, адекватная терапия в сочетании с почечнозаместительной терапией привела к улучшению клинико-гематологических показателей даже при тяжелом повреждении почек.

Больная С., 49 лет, госпитализирована в нефрологическое отделение ОКЦУН им. В.И.Шаповала. Заболела месяц назад. Лечилась в терапевтическом отделении ЦРБ по поводу двусторонней плевропневмонии, где у больной выявлена протеинурия 0,27 г/л, креатинин сыворотки крови 1480 мкмоль/л, гемоглобин 105 г/л, СОЭ 70 мм/ч, в связи с чем госпитализирована в специализированное нефрологическое отделение. При ультразвуковом исследовании - признаки диффузной патологии паренхимы почек, толщина коркового слоя 2 см. Рентгенологически - правосторонний экссудативный плеврит. Исследования крови на LE-клетки и антинуклеарную ДНК отрицательны.

Учитывая отсутствие нефрологического анамнеза, умеренно выраженный мочевого синдром, анемию, которая протекала на фоне лихорадки, проводился дифференциальный диагноз между системным васкулитом, синдромом Гудпасчера и миеломной болезнью.

Однако учитывая результаты дополнительного обследования - уровень общего белка крови 67,9 г/л, уровень кальция сыворотки крови 1,5 ммоль/л; при рентгенологическом исследовании плоских костей черепа, таза патологических изменений не выявлено; консультация гематолога - данных за заболевание крови нет; нефробиопсия - хронический интракапиллярный гломерулонефрит со сморщиванием части клубочков, был установлен диагноз: хронический гломерулонефрит и решен вопрос о проведении заместительной почечной терапии методом перитонеального диализа, в связи с чем больной был имплантированный катетер Тенкхоффа и начата терапия постоянным амбулаторным перитонеальным диализом.

Процедура ПАПД выполнялась адекватно: уровень мочевины сыворотки крови - 14,2 ммоль/л, индекс КТ/V составлял от 2,1 до 3,2, недельный клиренс креатинина - до 66,3 л, диурез - 0, ультрафильтрация - от 1,3 до 2,0 л. Несмотря на показатели, которые свидетельствовали об эффективности заместительной почечной терапии, состояние больной существенным образом не изменилось, нарастала анемия - уровень гемоглобина 75-80 г/л, эритроциты 2,8x10¹²/л, СОЭ 65-70 мм/ч. У больной впервые появились интенсивные боли в костях таза. Наличие протеинурии, анемии позволило повторно заподозрить миеломную болезнь и назначить консультацию гематолога. При проведении стеральной пункции выявлена плазмоклеточная метаплазия. Больной установленный диагноз: множественная миелома, диффузный вариант, но в связи с тяжелым состоянием рекомендовано продолжить лечение у нефролога.

На протяжении 2-х месяцев больная получала полихимиотерапию: 6 г циклофосфана, 2 г винкристина, 20 мг метипреда ежедневно, после чего прекратились боли в костях, повысился уровень гемоглобина сыворотки крови. В катанезе через 3 года от начала заместительной почечной терапии больная продолжает получать ПАПД.

В этом наблюдении сложность диагностики заключалась в том, что в дебюте клинических проявлений заболевания отсутствовали костные изменения, отмечался нормальный уровень кальциемии и протеинемии. Даже нефробиопсия не позволила установить диагноз, поскольку гистологическая картина не укладывалась в ни один из вариантов миеломной нефропатии.

Таким образом, наши наблюдения демонстрируют, что диагностика и лечение миеломной нефропатии является комплексной проблемой, которую необходимо решать совместными усилиями семейных врачей, гематологов и нефрологов. Ведение нефрологом больных с миеломной нефропатией должно быть постоянным, несмотря на достижение гематологических ремиссий и возможное временное восстановление функции почек.

МЕТАБОЛІЧНИЙ СИНДРОМ ЯК ФАКТОР РИЗИКУ ХРОНІЧНОЇ ХВОРОБИ НИРОК

*Андон'єва Н.М., Гуц О.А., Дубовик М.Я., Поляков М.М., Грушка М.А., Лісова Г.В.,
Валковська Т.Л., Желєзнікова М.О., Олянич С.О.*

КЗОЗ «Обласний клінічний центр урології і нефрології ім. В. І. Шаповала», м. Харків
Харківський національний медичний університет, м. Харків

На межі XX і XXI століть світове співтовариство зіткнулося з глобальною проблемою, що має не тільки медичне, але й велике соціально-економічне значення – пандемією хронічних хвороб. Цукровий діабет, хронічні хвороби серця, легенів, нирок, а також їх різні поєднання відзначаються у кожного другого жителя планети. Дані захворювання щорічно забирають багато мільйонів життів і призводять до тяжких ускладнень, пов'язаних з втратою працездатності та необхідністю високовитратного лікування.

Хронічна хвороба нирок (ХХН) займає серед хронічних неінфекційних хвороб особливе місце, оскільки вона широко поширена, пов'язана з різким погіршенням якості життя, високою смертністю і в термінальній стадії призводить до необхідності застосування дорогих методів замісної терапії – діалізу та трансплантації нирки. Багато років серйозність проблеми ХХН недооцінювалася, вона залишалася в тіні інших соціально значущих захворювань. Сплеск інтересу до цієї проблеми виник на початку XXI століття, коли з'явилися дані великих епідеміологічних досліджень (NHANES та ін.), що показують високу частоту порушень функції нирок у популяції, а також коли стало очевидно, що діалізні служби в усьому світі не справляються з постійно зростаючою кількістю пацієнтів з термінальною нирковою недостатністю (ТНН). Ні один з існуючих на сьогодні методів замісної ниркової терапії не є бездоганим, не забезпечує 100% заповнення втрачених функцій нирок, не позбавлений ризику ускладнень.

На сьогоднішній день встановлено, що ризик серцево-судинних ускладнень різко зростає порівняно з загальнопопуляційним рівнем вже на стадії помірною зниження функції нирок. В результаті більшість пацієнтів з хронічною хворобою нирок не доживає до діалізу, гинучи на більш ранніх стадіях.

Метаболічний синдром – «смертельний квартет» з чотирьох процесів: надлишкової маси тіла, гіперглікемії, дисліпідемії, артеріальної гіпертензії. Поширеність МС досягає 23% у жінок і 24% чоловіків (велике проспективне дослідження ARIC – Atherosclerosis Risk in Communities Study; 15792 учасника, що не страждають цукровим діабетом, ішемічною хворобою серця, не переносили інсультів).

Надлишкова маса тіла розвивається в основному за рахунок накопичення вісцерального жиру, при цьому важлива не стільки цифра зайвих кілограмів, а те, як саме вони розподілені по тілу; найбільш небезпечний «чоловічий» або «яблучний» тип відкладення жиру.

Інсулінорезистентність – чутливість тканин до інсуліну знижується на 40% при перевищенні ідеальної маси тіла на 35-40%. Клітини організму поступово «глухнуть» і