**СТРУКТУРОВАНИЙ ПІДХІД ДО ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ У ХВОРИХ НА МІЄЛОМНУ НЕФРОПАТІЮ**

**(клінічний випадок)**

*Андон’єва Н. М. 1,2, Грушка М. А.1,2, Сирчіна В. О.1, Чала А. Р.1, Олянич С. О.1*

*1*Харківський національний медичний університет

*2*Обласний медичний клінічний центр урології, нефрології ім. В. І. Шаповала, м. Харків

Мієломна хвороба-це багатоетапне захворювання, при якому відбувається безконтрольна проліферація і накопичення специфічних плазматичних клітин (моноклональних), які продукують моноклональний імуноглобулін або тільки м-протеїн. Множинна мієлома (ММ) являє собою прогресуючу пухлина, яка супроводжується остеолизисом кісток, а також наявністю в сироватці крові і сечі моноклонального імуноглобуліну. Перебіг захворювання у жінок легший і зустрічається рідше ніж у чоловіків. Залежно від тяжкості стану хворого, прогресування ММ, своєчасності діагностики і лікування, а також супутньої патології частота ураження нирок при ММ становить 60-90%. Зустрічаються такі стани як "мієломна нирка", хвороба неамілоїдного депонування моноклональних імуноглобулінів, AL-амілоїдоз, і значно рідше-синдром Фанконі і кріоглобулінемічний нефрит. Такі ураження нирок призводять до зниження ефективності лікування, а також скорочують тривалість життя.

Поставити діагноз мієломної нефропатії дуже важко, особливо в тих випадках, коли вона є першим або основним синдромом мієломної хвороби. Ураження нирок, що супроводжується ізольованою і стійкою протеїнурією, часто протікає під маскою гломерулонефриту, амілоїдозу або пієлонефриту і діагноз мієломної хвороби ставлять вже тоді, коли з'являються патологічні переломи.

Наявність «мієломної нирки» слід запідозрити у всіх випадках нефротичного синдрому неясної етіології (відсутність в анамнезі ангіни, гострого гломерулонефриту, захворювань, що ведуть до розвитку амілоїдозу тощо), що з'являється у людей літнього віку і не супроводжується гематурією, гіпертензією при наявності високої ШОЕ, гіперкальціємії, значної анемії, яка не може бути пояснена порушенням функції нирок.

Протягом мієломної нефропатії, як і самої мієломної хвороби, хронічне, неухильно прогресує з розвитком хронічної ниркової недостатності, яка приблизно в 1/3 випадків є безпосередньою причиною смерті.

Однак сучасні можливості діагностики та лікування дозволяють ефективно надавати допомогу пацієнтам навіть у разі розвитку тяжкого ушкодження нирок, що демонструє наступне клінічне спостереження множинної мієломи, виявленої в стадії термінальної ниркової недостатності.

**Клінічне спостереження.** Хвора С., 49 років, госпіталізована в нефрологічне відділення ОКЦУН ім. В. І. Шаповала. Захворіла місяць тому. Лікувалася в терапевтичному відділенні ЦРЛ з приводу двосторонньої плевропневмонії. Під час перебування у ЦРЛ у хворої виявлена протеїнурія 0,27 г/л, креатинін сироватки крові 1480 мкмоль/л, гемоглобін 105 г/л, ШЗЕ 70 мм/год, у зв'язку з чим госпіталізована в спеціалізоване нефрологічне відділення.

При надходженні в стаціонар стан хворої середньої тяжкості. Виснажена, шкірні покриви бліді; набряків немає. В легких зліва дихання ослаблене. АТ 120/80 мм рт.ст. печінка збільшена на 2 см. При додатковому обстеженні: рівень гемоглобіну 105 г/л, еритроцити 3,5х1012/л, лейкоцитоз 9,8х109/л, прискорена ШЗЕ до 70 мм/год, підвищення рівня азотемії - сечовина сироватки крові - 20,3-26,8 ммоль/л, креатинін -1100-1250 мкмоль/л, загальний білок сироватки крові - 65,8 г/л. При ультразвуковому дослідженні-ознаки дифузної патології паренхіми нирок, товщина коркового шару 2 см. Рентгенологічно-правосторонній ексудативний плеврит. Дослідження крові на LE-клітини і антинуклеарну ДНК негативні. Враховуючи відсутність нефрологічного анамнезу, помірно виражений сечовий синдром, анемію, яка протікала на тлі лихоманки, проводився диференційний діагноз між системним васкулітом, синдром Гудпасчера і мієломної хвороби.

Однак враховуючи результати додаткового обстеження - рівень загального білка крові 67,9 г/л, рівень кальцію сироватки крові 1,5 ммоль/л; при рентгенологічному дослідженні плоских кісток черепа, таза патологічних змін не виявлено; консультація гематолога - даних за захворювання крові немає; нефробіопсія - хронічний інтракапілярний гломерулонефрит зі зморщуванням частини клубочків, був встановлений діагноз: хронічний гломерулонефрит та вирішено питання про проведення замісної ниркової терапії методом перитонеального діалізу, у зв'язку з чим хворий був імплантований катетер Тенкхоффа і розпочата терапія постійним амбулаторним перитонеальним діалізом.

Процедура ПАПД виконувалася адекватно: рівень сечовини сироватки крові - 14,2 ммоль/л, індекс KT/V становив від 2,1 до 3,2, тижневий кліренс креатиніну - до 66,3 л, діурез - 0, ультрафільтрація - від 1,3 до 2,0 л.

Незважаючи на показники, які свідчили про ефективність замісної ниркової терапії, стан хворої істотно не змінилося, наростала анемія - рівень гемоглобіну 75-80 г/л, еритроцити 2,8х1012/л, ШОЕ 65-70 мм/год. У хворої вперше з'явилися інтенсивні болі в кістках тазу. Наявність протеїнурії, анемії дозволила повторно запідозрити мієломну хворобу і призначити консультацію до гематолога. При проведенні стернальній пункції виявлена плазмоклітинна метаплазія. Хворий встановлений діагноз: множинна мієлома, дифузний варіант, але у зв'язку з важким станом рекомендовано продовжити лікування у нефролога.

Протягом 2-х місяців хвора отримувала поліхіміотерапію: 6 г циклофосфану, 2 г вінкристину, 20 мг метіпреду щодня, після чого припинилися болі в кістках, підвищився рівень гемоглобіну сироватки крові. При повторній стернальній пункції кількість плазматичних клітин знизилась з 17 % до 4 %.

В катамнезе через 3 роки від початку замісної ниркової терапії хвора продовжує отримувати ПАПД.

У нашому спостереженні складність діагностики полягала в тому, що в дебюті клінічних проявів захворювання були відсутні кісткові зміни, відзначався нормальний рівень кальціємії і протеїнемії. Навіть нефробіопсія не дозволила встановити діагноз, оскільки гістологічна картина не вкладалася в жоден з варіантів мієломної нефропатії.

Таким чином, наше спостереження демонструє, що діагностика і лікування мієломної нефропатії є комплексною проблемою, яку необхідно вирішувати спільними зусиллями сімейних лікарів, гематологів і нефрологів. Ведення нефрологом хворих з мієломної нефропатією повинно бути постійним, незважаючи на досягнення гематологічних ремісій і можливе тимчасове відновлення функції нирок, що покращує якість життя хворих з коморбідною патологією.