**НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО АМИЛОИДОЗА ПОЧЕК У ПАЦИЕНТКИ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК В НЕФРОЛОГИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ**

*Андоньева Н. М., Дубовик М. Я., Гуц Е. А.,*

 *Грушка М. А., Лесовая А. В.*

Харьковский национальный медицинский университет

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

Амилоидоз – мультисистемное заболевание, вызванное внеклеточным отложением патологических волокон в результате агрегации аномального белка. При этом патологический белок является иммуноглобулином или белком легких цепей.

В группу AL амилоидоза включают также первичный (идиопатический) амилоидоз.

Все клинические формы AL амилоидоза обусловлены единым этиологическим фактором – В-лимфоцитарной дисплазией, характеризующейся формирование аномального клона плазматических или В-клеток в костном мозге, которые продуцируют иммуноглобулины.

Наиболее тяжелую и разнообразную клиническая картина отмечается у больных AL амилоидозом, для которого характерно генерализованное поражение.

Ведущими жалобами у таких больных становится одышка различной степени, ортостатический коллапс, синкопальные состояние, обусловленное сочетанием с амилоидозом сердца.

Обычно одновременно у больных наблюдаются отеки, обусловленные нефротическим синдромом и в меньшей мере недостаточностью кровообращения, снижение веса. Причиной снижения массы тела является моторная диарея, вследствие амилоидного поражения нервных сплетений кишечника, синдром мальабсорбции.

Поражение почек – ведущий клинический признак AL амилоидоза, выявляют в 80-90% пациентов. Клинически амилоидная нефропатия манифестирует, как правило, изолированной протеинурией и характеризуется неуклонным прогрессирующим течением с последовательной стадий: протеинурическая, нефротическая, стадия ХПН.

Приведенное клиническое наблюдение является яркой иллюстрацией AL амилоидоза с поражением почек.

Больная К. 49 лет, поступила в нефрологическое отделение ХОКЦУН 02.01.2013 г. с жалобами на отеки нижней половины туловища, слабость, урчание, вздутие живота, частый стул.

Из анамнеза известно, что одышка впервые появилась с декабря 2011 года после перенесенной пневмонии. В 2012 г. в декабре госпитализирована в кардиологическое отделение, где обнаружен нефротический синдром. С диагностической целью произведена биопсия слизистой прямой кишки, отложений амилоидных масс не выявлено. Консультирована гематологом, произведена стернальная пункция – данных за миеломную болезнь не выявлено.

Состояние при поступлении тяжелое, бледность кожных покровов, отеки нижней половины туловища. В легких – ослабленное дыхание, границы сердца расширены влево, тоны ослаблены, систолический шум на верхушке, АД 100/60 мм рт. ст., пульс 62 уд./мин. Живот увеличен за счет асцита, диурез до 1 литра.

Лабораторные данные. Анализ крови клинический – Hb – 158 г/л, эр. 5,1, ЦП – 0,9, лекй. – 17,5 \* 109, СОЭ 10 мм/час, п/я – 8%, с/я 74 %, эоз. – 1 %, лимф. – 12%, мон. – 5.

Анализ мочи клинический: белок 93,9 г/л, уд. вес 1032, эр. 10-15, лейк. 7-10, гиалиновые, зернистые, эпителиальные цилиндры.

Сахар крови – 4,7 ммоль/л, мочевина 13 ммоль/л, креатинин 72,5 мкмоль/л, общий белок 49,9 г/л.

При УЗИ: двусторонний гидроторакс, гепатомегалия, признаки диффузной патологии паренхимы почек.

Больная принимала 64 мг медрола в сутки, также была проведена пульс-терапия салумедролом в дозе 750 мг. Учитывая выраженную гипотонию, одышку, слабость, нефротический синдром, сочетающийся с поражением сердца для уточнения диагноза 12.01.2013 произведена нефробиопсия.

Микроскопически: в микропрепарат окрашенных гематоксилином и эозином, пирофуксином по Ван-Гизону, и по конго-рот определяется ткань почки с признаками умеренного склероза интерстиция и умеренного полнокровия сосудов мозгового слоя. Эпителиоциты, части дистальных канальцев со светлой цитоплазмой и оттесненными к апикальной части ядрами, в просветах отдельных дистальных канальцев – зернистые и коллоидоподобные массы.

Эпителий проксимальных канальцев с признаками белковой дистрофии, в просветах проксимальных канальцев – аморфные массы, часть клубочков атрофированы, в некоторых утолщены мембраны капилляров. В интерстиции и мезангии некоторых клубочков при окраске гематоксилином и эозином встречаются мелкие гомогенные эозинофильные фокусы, которые при окраске конго-рот окрашиваются в более интенсивный красно-оранжевый цвет, что характерно для амилоидоза.

Несмотря на проведенную терапию состояние больной оставалось тяжелым, сохранялась гипотония, слабость.

Наблюдалось также прогрессирующее ухудшение лабораторных данных: мочевина увеличилась до 24 ммоль/л, общий белок снизился до 4 г/л, протеинурия сохранялась на уровне 5,87 – 23,4 г/л, наблюдались выраженные отеки, одышка, ортостатическая гипотензия.

Учитывая вышеизложенное, у больной был диагностирован первичный амилоидоз (AL амилоидоз), подтвержденный нефробиопсией. К терапии назначен мелфолан 150 мг/сут. в течении недели 1 раз в полтора месяца и больная была переведена для продолжения лечения по месту жительства.