**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»**

**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**Институт дополнительного профессионального образования**

Кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии

УТВЕРЖДАЮ

Зав. кафедрой \_\_\_Сафуанова Г. Ш.

«\_\_\_\_\_\_\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2018 г.

**Ситуационные задачи по теме:**

**Амилоидоз почек**

**Задача 1.**

Больная Х., 56 лет обратилась с жалобами на общую слабость, недомогание, выраженную одышку в покое и малейшей физической нагрузке, отеки на ногах, геморрагические высыпания на коже, уменьшение количества мочи.

Анамнез заболевания: считает себя больной в течение 3 лет, когда появились общая слабость, недомогание, отеки на ногах, одышка при ходьбе и подъеме по лестнице, инъекция склер. К врачам не обращалась.

Отмечает ухудшение состояния: отеки стали нарастать, одышка усилилась, появилась тахикардия. Была госпитализирована в клинику БГМУ, где находилась на лечении с диагнозом:

Диагноз:

Ревматизм, активная фаза, активность I степени, возвратный ревмокардит, рецидивирующее течение. Комбинированный митрально- аортальный порок сердца: стеноз митрального клапана, недостаточность аортального клапана.

ОСЛ.: ХСН II А ст., ФК III. AV блокада I степени.

СОП.: ИБС. Стенокардия напряжения. ФК III . Хронический гломерулонефрит нефротический вариант. ХПН I А ст. (по Рябову). Смешанный зоб. Аутоиммунный тиреоидит.

После проведенной терапии динамика слабо положительная – отеки несколько уменьшились, однако одышка и тахикардия сохранялись. В связи с массивной протеинурией (1,34 %0) было рекомендовано дообследование в нефрологическом отделении.

Затем госпитализирована в нефрологическое отделение МУ ГКБ № 21 , где установлен диагноз:

Гипертрофическая кардиомиопатия. ХСН II ст., ФК III.

Осл.: застойные почки.

Обследование:

ОАК при поступлении: Эр.- 2,9х 10\л, Нв – 124 г\л, Лейк.- 7,0х 10\ л, э.- 2%, п- 6%, с- 63%, лим.- 22%, мон.- 7%, СОЭ- 19 мм\час.

б\х анализ крови: о. белок- 56 г\л, билирубин- 12,2 мкмоль\л, АЛТ- 26, АСТ- 40, креатинин- 99 мкмоль\л, глюкоза- 4,2 ммоль\л.

ОАМ: уд.вес 1007, белок- 0,1 %0, лейк.- 2-3-6 в п\зр., эр.- 2-2-5- в п\зр.

Проба Нечипоренко: лейк.- 750, эрит.- 1500.

Проба Зимницкого: уд.вес- 1004- 1017, дневной диурез- 350, ночной – 500, сут- 850.

Проба Реберга - КФ – 130 мл\мин, КР- 98,6 %.

Иммунограмма: Ig А 1,8 г\л, М- 1,4 г\л, G- 4,7 г\л, ЦИК 9 ед.

ЭКГ: синусовая тахикардия, гипертрофия обоих желудочков, нарушение реполяризации в боковой стенке левого желудочка.

УЗИ почек: правая- 109х49 мм, левая- 106х50 мм, паренхима 18 мм с кортико-медуллярной дифференцировкой.

Лечение включало дезагреганты, мочегонные, ингибиторы АПФ, кардиометаболики.

Эффекта от лечения не было.

После выписки из стационара состояние стало ухудшаться: отеки нарастали, усилились одышка, сердцебиение, появилась диарея.

13.12.06 госпитализирована в клинику БГМУ.

Проведена биопсия слизистой десен- окраска на амилоид отрицательная.

Лечение: дезагреганты, мочегонные препараты, сердечные гликозиды, метаболический препараты, делагил по 1 табл. На ночь, метотрексат 7,5 мг\ сут 1 раз в неделю, преднизолон 30 мг\ сутки

После госпитализации консультирована нефрологом РКБ, проведена нефробиопсия. Заключение: отложения амилоида сегментарно в капиллярах клубочков, в стенках артерий и артериол. Окраска на амилоид положительная.

Госпитализирована в нефрологическое отделение РКБ.

Проведено обследование:

ОАК: СОЭ 40 мм\час, Л- 8,4х 10\л, Эр- 4,24х10\л, Нв- 103 г\л, тр - 205 тыс, п-4,с- 73, м-5, л- 18.

ОАМ при поступлении: мутная, белок- 6,19, л- 4-6-8, эр.- 1-2, цил гиал.- 0-2-3.

 Протеинурия в динамике: 3- 8,54 г\л

 б\х анализ крови: общий белок- 50 г\л, мочевина- 11,5 ммоль\л, креатинин- 0,2 ммоль\л, тимоловая проба- 1,6, глюкоза- 4,4, холестерин- 6,2 ммоль\л, билирубин- 6,1 ммоль\л, АЛТ- 25, АСТ- 24, калий- 4,9 ммоль\л

Липидный профиль: триглицериды - 1,67, холестерин общий- 6,2, липопротеиды очень низкой плотности- 0,77, липопротеиды высокой плотности – 0,9, липопротеиды низкой плотности- 4,53, коэффициент атерогенности - 5,9

Электрофорез белков крови: альбумины- 44,66, глобулины альфа 1- 5,76, альфа 2- 15,84, бетта - 15,22, гамма- 18,52.

б\х в динамике: общий белок- 58 г\л, мочевина- 26,8 ммоль\л, креатинин- 0,22 ммоль\л, холестерин- 7 ммоль\л.

ЭКГ: синусовая тахикардия, ЧСС 98 уд в мин. Снижен вольтаж основных зубцов. Гипертрофия левого и правого желудочков. Диффузные умеренные нарушения процессов реполяризации.

ЭХОКГ: выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка. Дилатация левого и правого предсердий. Уплотнение аорты, фиброзных колец и створок аортального и митрального клапанов с включением кальция. Задняя створка митрального клапана неподвижна. Легкая дилатация легочной артерии. Систолическая функция левого желудочка снижена, фракция выброса 44 %. Жидкость в перикарде над предсердием 17 мм, по боковой стенке 6 мм, за задней стенкой 5 мм. Диффузный гипокинез стенок.

УЗИ: печень + 15 мм, контуры четкие, неровные, структура диффузно- неоднородная. Почки: размеры справа 108х46 мм, слева- 115х50 мм, контуры четкие, неровные, паренхима 19 мм, эхогенность повышена, симптом выделяющихся пирамидок. В брюшной полости свободной жидкости 1-2 л. Двусторонний гидроторакс, больше справа.

Больной проведено три сеанса ультрафильтрации через доступ в области бедренной вены.

Вопросы:

1. Ваш клинический диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику
3. Тактика лечения.
4. Рекомендации при выписке.

**Ответы:**

Первичный системный генерализованный амилоидоз с преимущественным поражением сердца и почек, гипертрофическая рестриктивная кардиомиопатия, амилоидоз почек, нефротическая стадия, тяжелое течение.

Осл.: ХСН III стадия, ФК IV. Двусторонний гидроторакс, перикардит, асцит. ХПН, консервативно- курабельная стадия.

Соп.: последствия перенесенного ОНМК по ишемическому типу (17.11.06). Посттромботический синдром правой нижней конечности, отечная форма.

Проводилось лечение:

Лазикс 60- 100- 120 мг в\в, верошпирон 25 мг 4 т в сутки, сорбифер по 1 табл. 2 раза, глюконат кальция 10 % 10 в\в, 20 % р-р глюкозы с инсулином 6 ЕД, квамател 40 мг 2 раза в день, цефобол по 1 г 2 раза, гепаринотерапия.

Учитывая возраст больной, развитие заболевания в течение 3-4 лет, генерализованную форму заболевания, начальные проявления ХПН, отсутствие эффекта от проводимой ранее терапии, больной было решено начать проведение курса химиотерапии по схеме МП (мелфалан + преднизолон):

преднизолон 90 мг в сутки с 12.04.07 по 18.04.07 и

алкеран 2 мг в дозе 12 мг в сутки с 12.04.07 по 15.04.07

 неоднократно переливалась СЗП.

На фоне лечения самочувствие больной улучшилось, уменьшились слабость, одышка, увеличился диурез, купировались мышечные боли.

Рекомендации при выписке:

1. Соблюдение диеты с ограничением поваренной соли, жидкости под контролем диуреза и веса.

2. Избегать переохлаждений, физических нагрузок.

3. Прием препаратов железа (сорбифер по 1 т 2 раза в день)

4. Прием мочегонных препаратов (верошпирон 25 мг 4 табл в сутки в сочетании с фуросемидом или лазиксом в дозе 60- 80 мг в сутки)

5. Дезагреганты (курантил 25 мг по 2 т 3 раза в день)

6. Квамател 20 мг 2 раза или омепразол 20 мг 2 раза в день

7. Контроль ОАК, ОАМ, б\х анализа крови, коагулограммы в динамике через 10 дней

8. УЗИ, ЭхоКГ в динамике

Повторная явка к нефрологу РКБ 21.05.07 для проведения второго курса химиотерапии.

**Задача 2.**

Больная Е., 42лет находилась на лечении в отделении нефрологии.

 Поступила в стационар с жалобами на выраженные отеки голеней, бедер, одышку в покое, увеличение живота, боли в области желудка, уменьшение количества мочи до 500 мл в сутки.

Из анамнеза: страдает заболеванием легких с детства. Ежегодные обострения хронического бронхита. Во время первой беременности – нефропатия.

Ухудшение самочувствия отмечает в течение месяца: повышение температуры тела до 38 С, резко появились отеки голеней и бедер, увеличился живот в объеме за счет накопления жидкости, появилась одышка, кашель с мокротой гнойного характера, выраженная общая слабость, головные боли.

**Обследование**

 ОАМ при поступлении: с\ж, мутная, уд.вес- 1018, белок- 13,8 %0, эпителий плоский 4-2-3 в п\ зр, эр.- 5-4-4 в п\зр, Л- 4-3-2- в п\зр.

 Анализ мочи по Нечипоренко: эр.- 1000, Л- 1000

 Суточный белок: 7, 42 г – 11,27 г в сутки

 Анализ мочи по Зимницкому: уд. Вес – 1012- 1021, ДД- 650 мл, НД- 380 мл

Исследование мокроты на БК : туберкулезные палочки Коха не обнаружены.

ОАК при поступлении: Л- 11,6х 10 \л, Эр.- 4,57х10 \л, Нв- 95 г\л, п-2, с-88, э-1, м-3, л- 6, СОЭ- 62 мм\час

ОАК в динамике: Л- 17,9х 10 \л, Эр.- 5,68 х10 \л, п-4, с-90, м-2, л- 4, СОЭ- 37 мм\час

б\х анализ крови при поступлении: общий белок- 48 г\л, мочевина- 5 ммоль\л, креатинин- 80 мкмоль\л, калий- 4,4 ммоль\л, натрий- 131 ммоль\л,

Б\х анализ в динамике: общий белок- 45- 35,2- 35 г\л, мочевина – 7,5- 14,2- 15,7 ммоль\л, креатинин- 0,15- 0,1- 0,16 ммоль\л, тимоловая проба- 1,6, глюкоза – 7,6 ммоль\л, холестерин общий – 8,5- 9,5 ммоль\л, АЛТ- 11, АСТ- 16, калий- 4,8 ммоль\л, натрий- 139 ммоль\л, мочевая кислота- 156 мкмоль\л.

Коагулограмма: Индекс АПТВ- 1,1, ПТИ- 102 %, ТВ- 115 %, концентрация фибриногена- 5,6, фибринолитическая активность- 10.

Суточные колебания глюкозы крови: 3,2 – 4 ммоль\л.

Иммунограмма: лейкоциты- 11,0х10\л, лимфоциты- 28 % (N) (3,0х10\л), жизнеспособность- 2 (норма до 10), Т-лимф- 48% (58- 94 %), Т-лимф- 1,44х 10\л (0,8- 3,0х 10\л),Т-акт- 21 % (22- 39 %), В-лимф- 4 % (4-11 %), В-лимф- 0,12х 10\л (0,1- 1,7х 10\л), иммуноглобулины: G- 1,1 (7-20 г\л), А- 1,1 (1,4-4,5 г\л), М- 2,4 (0,8- 2,0 г\л), ЦИК- 20 (до 90), фагоцитарный индекс- 45 % (40- 80), фагоцитарное число- 4,2 (4-9)

Консультация пульмонолога: кистозная гипоплазия верхней доли левого легкого, правого легкого, стадия нагноения. Осл.: ДН II ст. Эмфизема легких. Пневмосклероз. Вторичный амилоидоз почек.

ФГДС: эрозивно- фибринозный рефлюкс эзофагит (пищевод Барретта). Атрофический гиперпластический гастрит поверхностный дуоденит.

ЭХОКГ: левый желудочек не расширен. Сократительная способность левого желудочка удовлетворительная. Фракция выброса – 77%. Диастолическая функция левого желудочка не нарушена. Левое предсердие в норме. Расчетное давление в правом желудочке нормальное. Правый желудочек и правое предсердие в норме. Аорта уплотнена. Клапаны: митральная регургитация +, аортальный- уплотнение клапанов, трикуспидальная регургитация +. Перикард без особенностей.

УЗИ органов брюшной полости: печень: размеры не изменены, контуры четкие, ровные, эхогенность паренхимы средняя, структура однородная, сосудистый рисунок без особенностей. Желчный пузырь: объем средний, контуры четкие, ровные, толщина стенки до 3 мм, в просвете патологических структур не выявлено. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Селезенка без особенностей.

Почки: размеры справа 135х61 мм, слева- 126х64 мм, расположение обычное, контуры четкие. Неровные, паренхима почек справа 22 мм, слева 24 мм, гиперэхогенный корковый слой, выделяющиеся пирамидки, очаговой патологии не выявлено, выделительная система не расширена.

Во всех отделах брюшной полости свободной жидкости не менее 1 л. В обеих плевральных полостях, больше справа, свободная жидкость.

Была проведена пункционная биопсия левой почки.

 Протокол гистологического исследования: ткань почек с положительной реакцией на амилоид. Амилоид обнаружен в капиллярах всех клубочков.

 Заключение: амилоидоз почек.

**Вопросы:**

1. Ваш клинический диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику
3. Тактика лечения.
4. Рекомендации при выписке.

**Ответы:**

Вторичный амилоидоз почек АА- типа, нефротическая стадия на фоне заболевания легких.

Соп.: кистозная гипоплазия верхних долей обоих легких, стадия нагноения.

Осл.: Дыхательная недостаточность II стадия. Эмфизема легких. Пневмосклероз. ХПН консервативно-курабельная стадия.

Учитывая наличие обширных отеков, гипопротеинемии, больной было рекомендовано лечение ультрафильтрацией в отделении гемодиализа. Лечение начато.

Проведено лечение:

 Цефасим 1,0х 2 р в\м, ципрофлоксацин 2 т. 3 р\день, абактал 400 мг 2 р в\в, квамател 40 мг в день, дротаверин 1 табл. 3 раза, эуфиллин с преднизолоном, гепарином в\в капельно, лазикс 100- 150 мг в день, метоклопрамид 1 табл. 2 раза в день, курантил 1 табл. 3 раза, верапамил 40 мг 3 р\день,, затем переведена на нормодипин по 5 мг 2 р\день, платифиллин в\м, переливание СЗП, альбумина 100 мг в\в капельно, бромгексин 2 табл. 3 раза, делагил 1 табл. на ночь.

Рекомендовано:

Продолжить антибактериальную терапию, прием делагила 1 т на ночь длительно. Диетотерапия (сырая печень) в течение длительного времени под контролем ОАК (эозинофилов).

Регулярный контроль ОАК, ОАМ, б\х анализа крови (мочевина, креатинин, электролиты)