

Информативность ультразвукового исследования в оценке состояния мочевой системы при периодической болезни

Хондкарян Р.А., Амбарцумян Н.В.

Informativeness of ultrasonic investigation in assessment of the urinary system state at periodic disease

Khondkaryan R.A., Ambartsumyan N.V.

*Ереванский государственный медицинский университет, г. Ереван
«Натали Фарм Малация Медицинский Центр», г. Ереван*

© Хондкарян Р.А., Амбарцумян Н.В.

Периодическая болезнь (ПБ), или семейная средиземноморская лихорадка, сравнительно редкое, генетически обусловленное заболевание, проявляющееся периодически рецидивирующим серозитом (перитонит, плеврит, реже перикардит) и частым развитием амилоидоза.

Встречается ПБ преимущественно у представителей древних народностей, особенно у армян, евреев (чаще сефардов), арабов, независимо от места их проживания. Заболевание начинается, как правило, в детском и юношеском возрасте с одинаковой частотой у лиц мужского и женского пола и предполагает наличие у больных врожденного метаболического, ферментативного дефекта, который влечет за собой нарушение иммунной и эндокринной систем, синтеза белков, протеолиза. Установлен аутосомно-рецессивный тип наследования болезни. Наиболее распространенным ввиду своей доступности методом исследования органов мочевой системы (МС) является ультразвуковое исследование (УЗИ). Несмотря на относительно большое количество исследований, проведенных у больных периодической болезнью, проблема выявления сонографически видимых изменений органов и систем продолжает оставаться актуальной. Информативность методики возросла с внедрением в практику цифровых УЗ-сканеров нового поколения.

Цель исследования — выявление наиболее специфических диагностических ультразвуковых критериев поражения почек при ПБ, оценка степени поражения почечной паренхимы для оптимизации тактики лечения и ведения больных.

Произведено ультразвуковое исследование почек 73 больным периодической болезнью в возрасте от 22 до 52 лет. У всех пациентов диагноз «периодическая болезнь» был верифицирован на основании клинико-лабораторных данных (мутация гена *MEFV*, ответственного за ПБ). Исследование проводилось на ультразвуковом диагностическом аппарате Acuson X300 с применением датчиков: конвексного 3,5 МГц и секторного 5 МГц, в режиме серой шкалы с применением режима цветового доплеровского картирования (ЦДК) и активации функции zoom перед использованием ЦДК. Режим ЦДК и функция зуммирования улучшают дифференциацию и позволяют визуализировать мелкие сосуды, не определяющиеся в режиме В-моды.

Для оценки состояния почек использовали следующие характеристики: размеры и объем почек, состояние капсулы, эхоструктура (корковое и мозговое вещество), почечный синус, сохранность кортикомедуллярного контраста и центральный эхокомплекс, сосуды, уродинамика. Патологические изменения верифицировались путем сопоставления полученных результатов с лабораторными и клиническими данными.

При ультразвуковом обследовании пациентов с ПБ выявлены специфические изменения поражения почек. При анализе сонографических данных 73 больных с различными стадиями заболевания выделены эхографические признаки, соответствующие стадии поражения почек. Больные были распределены на четыре группы: в 1-ю группу вошли 16 больных без мочевого синдрома (латентная, бессимптомная ста-

дия), 2-ю группу составили 24 больных с мочевым синдромом (больные с преходящей и постоянной протеинурией), в 3-ю группу вошли 17 больных с нефротическим синдромом (стадия массивной протеинурии) и 4-ю группу составили 16 больных с уремическим синдромом (терминальная, азотемическая стадия).

Доклиническая (латентная, бессимптомная) стадия больных без протеинурии. По лабораторным данным постоянно высокая скорость оседания эритроцитов (СОЭ), гиперфибриногенемия, положительный С-реактивный белок (СРБ), умеренная гамма-глобулинемия. У 9 больных сонографически выявляемых изменений не обнаружено. В остальных случаях (43,8%) обнаружены следующие УЗ-признаки: невыраженное очаговое повышение эхогенности коркового слоя за счет участков склерозирования — у 4 больных, у 2 больных — единичные аневризматически расширенные междольковые артерии и только у 1 пациента были выявлены амилоидные включения по ходу сосудов пирамидок (амилоид по своим акустическим свойствам визуализируется в виде маленьких овальных эхогенных (блестящих) зон). Существенных изменений размеров почки и ее синуса у больных этой группы не наблюдалось.

Протеинурическая (альбуминурическая) стадия не всегда проявляется постоянной протеинурией, нередко наблюдается ее отсутствие в течение месяцев (фаза проходящей протеинурии и фаза стойкой протеинурии). В фазе проходящей протеинурии стойкое нарушение функции органа не отмечается, во время фазы стойкой протеинурии выявляется некоторое понижение фильтрационной и реабсорбционной функции почек. Лабораторно: высокая СОЭ, гиперфибриногенемия, гамма-глобулинемия, нормальное содержание азота. Сонографически у 11 больных этой группы изменений не выявлено. У остальных 13 (54,2%) определялось умеренное увеличение размеров почек (развитие пролиферативных процессов), повышение эхогенности паренхимы, усиление кортикомедулярного контраста, четкая дифференциация капсулы, у 7 из них кроме диффузных изменений паренхимы определялись частично склерозированные пирамидки и наличие единичных зон амилоида в них, у 4 больных при сканировании определялось наличие амилоида в почечных пирамидах и междольковых сосудах, в стенках артериол (в некоторых с облитерацией) и у 2 —

двухконтурность капилляров за счет отложения амилоида.

Нефротическая (отечная, отечно-гипотоническая) стадия проявляется классическим нефротическим синдромом со всеми его признаками: с развитием массивной протеинурии (с потерей белка с мочой более 3—5 г в сутки), гипопроотеинемии, гипоальбуминемии, признаками азотемии, цилиндрурии, гиперхолестеринемии, липидурии с отеками до степени анасарки. В отличие от гломерулонефрита для амилоидоза более характерен отечный синдром, протекающий при нормальном или пониженном (в случае инфильтрации амилоидом надпочечников) артериальном давлении. Однако в настоящее время известно, что нефротический синдром и при амилоидозе может протекать с артериальной гипертензией. Одним из дифференциально-диагностических признаков амилоидного поражения при нефротическом синдроме является системность поражения — выявление наряду с протеинурией и анасаркой увеличенных лимфатических узлов, печени и селезенки, а также признаков поражения кишечника. Подобное сочетание — нефротический синдром и значительное увеличение печени и селезенки — наводит на мысль о включении в диагностический алгоритм амилоидоза. В некоторых случаях нефротическая стадия выпадает и протеинурическая переходит в терминальную. Сонографически у всех больных этой группы было обнаружено ослабление дифференциации капсулы, диффузное повышение эхогенности паренхимы почек, склероз стромы и невыраженная атрофия паренхимы, снижение контрастности центральной зоны и паренхимы. Увеличение количества пораженных амилоидом междольковых сосудов и склерозированных пирамидок с наличием амилоида в них (плотные сальные почки) определялось у 11 больных. Только у 6 больных наблюдался амилоидно-липидный нефроз (амилоид во всех отделах почек, преимущественно мозговом).

Уремическая (терминальная, азотемическая) стадия характеризуется возникновением общего истощения, анемизацией, резким повышением СОЭ, снижением фильтрационной и реабсорбционной функции почек, азотемией. Сонографически у всех больных этой группы определяется уменьшенная в размерах, плотная, с рубцами почка за счет склероза стромы и выраженной атрофии паренхимы, сглаживание границы между паренхимой и центральным эхо-

комплексом. Выраженное увеличение количества амилоидно перерожденных клубочков и сосудов было обнаружено у 7 больных, выраженная дистрофия синуса и отсутствие дифференциации капсулы — у 3, у 6 больных — амилоидное сморщивание почек и уремия.

Параллельно с исследованием почек изучалось состояние мочевого пузыря у 22 больных ПБ с системным амилоидозом. Эхографически во всех случаях системного амилоидоза только у 14 пациентов определялись изменения мочевого пузыря. Толщина стенки мочевого пузыря у них колебалась в пределах от 3,2 до 4,3 мм (за счет полнокровия капилляров и венул). У мужчин стенка мочевого пузыря была незначительно толще, чем у женщин. Значительной разницы между группами не обнаружено. Из них у 6 пациентов наряду с утолщением стенок также определялись очаговые амилоидные скопления в виде экзогенных овальных включений в слизистой оболочке. У 3 пациентов наряду с диффузным неравномерным утолщением стенок пузыря и амилоидными включениями в них была выявлена макрогематурия

(из них у одного в нефротической стадии, затяжная — до 6 нед), которая сонографически визуализировалась в виде свободных экзогенных включений на фоне анэхогенного содержимого пузыря.

В результате проведенных исследований выявилось, что поражение почек наблюдалось у большинства обследованных больных ПБ. Полученные данные позволили установить характерные изменения почек в зависимости от стадии заболевания. Сонографически выявляемые изменения имели 43,8% больных из 1-й группы, во 2-й группе они составили 54,2%, в 3-й и 4-й группах изменения выявлялись у всех больных. Однако степень выраженности наблюдаемых изменений различна, определялись воспалительные, дистрофические, атрофические и склеротические изменения, при этом преобладали те или иные в зависимости от стадии заболевания. Таким образом, исследования показали, что ультразвуковое исследование является информативным методом диагностики при ПБ и может применяться для относительно ранней диагностики патологических процессов, в частности амилоидоза почек.

Поступила в редакцию 24.05.2012 г.

Утверждена к печати 27.06.2012 г.

Для корреспонденции

Амбарцумян Н.В., hambardzumyannarine@gmail.com

Достижения современной лучевой диагностики в клинической практике, г. Томск, 27—28 сентября 2012 г.