

results showed heterozygous E148Q mutation.

CASE 2: A 39 years old woman admitted to the nephrology department with nausea, vomiting and generalized edema. She had no history of disease. Biochemical analysis revealed serum albumin 2,2 gr/dl, serum creatinine 3,6 mg/dl and urine albumin 9 gr/day. Pathologic examination of renal biopsy revealed type AA amyloidosis. In molecular analysis there was no FMF gene mutation. The patient has been considered as type 2 FMF and started on routine hemodialysis programme

There was no etiologic cause for secondary amyloidosis in both cases

DISCUSSION: Familial Mediterranean Fever can be presented as different phenotypes.

Phenotype 1 is characterized with recurrent fever, peritonitis, synovitis, pleural effusion, pericarditis, orchitis, meningitis and amyloidosis.

Phenotype 2 is characterized with AA amyloidosis without symptoms.

Phenotype 3 is silent carrier of heterozygotes or homozygous MEFV gene mutations.

Physicians should keep in mind Phenotype 2 FMF in case there is no proteinuria and typical symptoms of the FMF.

Нефротический синдром в пожилом возрасте. Трудности постановки диагноза. Клинический разбор.

Молдахметова С. С., Туребеков Д. К., Ногайбаева А. Т.

ТОО «Медицинская клиника «Центр гемодиализа»», г.Астана, Казахстан

ГКП на ПХВ «Городская больница №1», г.Астана, Казахстан

АО «Национальный научный кардиохирургический центр», г.Астана, Казахстан

ВВЕДЕНИЕ. Первичные гломерулярные заболевания почек в пожилом возрасте встречаются редко, а вторичные гломерулонефриты требуют дифференциальной диагностики между паранеопластическим процессом и метаболическими

расстройствами. Трудность постановки диагноза заключается в том, что у данной категории пациентов в момент манифестации нефротического синдрома уже имеются сопутствующие хронические заболевания, часто осложняющие течение нефрита.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Описание клинического случая нефротического синдрома у пациентки пожилого возраста, находившейся в ГКП на ПХВ «Городская больница №1» в 2012 году.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ. Пациентка К., 63 лет, поступила с развернутым нефротическим синдромом. В анамнезе отмечалось заболевание почек в детском возрасте (какое не знает). Во время беременности - гестоз. При госпитализации: отмечалась анасарка, олигурия, суточная протеинурия (СП) – 19,5 г/сут, сывороточный альбумин – 13,0 г/л, сывороточный креатинин – 87-149 мкмоль/л, СКФ по Кокрофту-Гольту – 69 мл/мин, АД – 170/110 мм.рт.ст., сопутствующие заболевания – первичный гипотиреоз, в стадии декомпенсации, нарушение толерантности к глюкозе, ожирение 2 степени.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Учитывая дебют заболевания в пожилом возрасте, был проведен диагностический поиск неопластического (УЗИ, МРТ грудного, брюшного сегмента, малого таза), вирусного гепатита, коллагенозов, что при обследовании было исключено. Выявлен положительный результат на белок Бенс-Джонса в моче, взяты анализы на иммунофенотипирование крови и мочи на наличие легких цепей (лаборатория клиники г. Москва), ввиду чего от пульс-терапии и активной иммуносупрессии воздержались. Пациентка была выписана в связи с отъездом в Германию в январе 2013 (до получения результатов иммунофенотипирования), где проведена биопсия почки – фокально-сегментарный гломерулосклероз, одновременно получен результат исследования иммунофенотипирования - отрицательный, начата базисная терапия преднизолоном 80 мг и циклоспорин А 250 мг в сутки. В феврале 2013г отмечалась положительная клинико-лабораторная динамика нефротического синдрома.

ВЫВОДЫ: Широкий диагностический опухолевый поиск является стандартным комплексом обследований, предпринимаемых у ранее не обследованного больного в возрасте старше 25 лет с впервые выявленным нефротическим синдромом. В данном случае, в связи с дебютом заболевания в пожилом возрасте, проводился широкий диагностический поиск для исключения вторичных нефропатий. Учитывая биопсию почки

и исключения других причин нефротического синдрома, начата иммуносупрессивная терапия, с положительным эффектом. Следует отметить, что проведение пункционной биопсии почки является обязательным исследованием, с целью определения дальнейшей тактики и прогноза заболевания.

В случае данной пациентки морфологический результат биопсии (фокально-сегментарный гломерулосклероз) является одним из вариантов паранеопластической нефропатии, который предполагает неблагоприятный прогноз заболевания. Кроме того, применение иммуносупрессивной терапии также может спровоцировать развитие онкологического процесса. С учетом вышеизложенного требуется дальнейшее наблюдение и повторное обследование пациентки по онкопрограмме.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: нефротический синдром, пожилой возраст, паранеопластическая нефропатия

Клинические варианты IgA нефропатии у детей

Наушабаева А.Е.¹, Абеуова Б.А.², Чингаева Г.Н.¹, Кабулбаев К.А.¹

¹Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

²Карагандинский государственный медицинский университет, г. Караганда, Казахстан

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Определение частоты клинических форм и эффективность различных методов терапии у детей с выявленным морфологическим диагнозом IgA-нефропатия.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Исследования проводились на базе нефрологического отделения Республиканской детской клинической больницы «Аксай» в период с 2004 по 2013 год. Морфологическое исследование почечного биоптата включало три необходимых исследования: световую, иммунофлюоресцентную (ИФ) и электронную микроскопии (ЭМ).

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. У 53 детей по результатам нефробиопсии диагностирована IgA-НП, которая представлена различными клиническими вариантами, такими как