

- развукковая диагностика заболеваний пахово-мошоночной области // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике в педиатрии. — М.: Видар, 1998. — С.275-293.
7. *Мариев А.И., Ушаков Н.Д., Фетюков А.И., Шорников В.А.* Рентгеноконтрастная герниоскопия и герниография в диагностике паховых и бедренных грыж // Амбулаторная хирургия. — 2002. — № 1 (5). — С.52-54.
 8. *Митькова М.Д., Митьков В.В., Круглов Д.П., Шаматаева Н.Е.* Возможности доплеровских методик исследования в диагностике заболеваний органов мошонки // Ультразвуковая диагностика. — 1999. — № 4. — С.40-46.
 9. *Саблин Е.С.* Незарощение влагалищного отростка брюшины у детей и его лапароскопическая коррекция: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Архангельск, 1999. — 18 с.
 10. *Фёдоров В.Д., Адамян А.А., Гогия Б.Ш.* Эволюция лечения паховых грыж // Хирургия. — 2000. — № 3. — С.51-54.
 11. *Щебеньков М.В.* Эндовидеохирургическое лечение детей с патологией влагалищного отростка брюшины и элементов семенного канатика: Автореф. дисс...д-ра мед. наук. — СПб., 2002. — 29 с.
 12. *Furtschegger A., Sandbichler P., Judmaier W., et al.* Sonography in the postoperative evaluation of laparoscopic inguinal herni repair // J. Ultrasound Med. — 1995. — Vol. 14, № 9. — P.679-684.
 13. *Tan H.L.* Laparoscopic repair of inguinal hernias in children // J. Pediatr. Surg. — 2001. — Vol. 36, № 5. — 833 p.
 14. *Toki A., Ogura K., Miyauchi A.* Ultrasonographic diagnosis of inguinal hernia in children // Pediatr. Surg. Int. — 1995. — Vol. 10, № 8. — P.541-543.
 15. *Van Glabeke E., Khairouni A., Gall O., et al.* Laparoscopic diagnosis of contralateral patent processus vaginalis in children under 1 year of age with unilateral inguinal hernia: comparison with herniography // J. Pediatr. Surg. — 1999. — Vol. 34, № 8. — P.1213-1215.
 16. *Yeh H.C., Yanus C.L., Cohen B.A., Rabinowitz G.* Ultrasonography and CT of abdominal and inguinal hernias // J. Clin. Ultrasound. — 1984. — Vol. 12, № 8. — P.479-486.

Адрес для переписки:

664022 г. Иркутск, бульвар Гагарина, д.4, отделение ультразвуковой диагностики ГУЗ ИГОДКБ, Конопощева Анастасия Николаевна к.м.н., врач ультразвуковой диагностики отделения УЗД ИГОДКБ, Лагунова Татьяна Павловна врач ультразвуковой диагностики отделения УЗД ИГОДКБ. E-mail: Stal.irk@mail.ru тел. служ.— (3952) 243298.

Стальмахович Виктор Николаевич д.м.н. проф., зав. кафедрой детской хирургии ИГИУВа.

© СКЛЯНОВА М.В., КАЛЯГИН А.Н., ЩЕРБАКОВ Г.И., ЗИМИНА И.А. — 2009

АМИЛОИДОЗ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-РЕВМАТОЛОГА

М.В. Склянова¹, А.Н. Калягин^{1,2}, Г.И. Щербakov¹, И.А. Зиминая²

(1Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра пропедевтики внутренних болезней, зав. — д.м.н., проф. Ю.А. Горяев; 2МУЗ «Клиническая больница №1 г. Иркутска», гл. врач — Л.А. Павлюк)

Резюме. Представлен обзор данных литературы по проблеме вторичного амилоидоза у больных с воспалительными заболеваниями суставов и клиническое наблюдение больной с ревматоидным артритом.

Ключевые слова: амилоидоз, заболевания суставов, ревматоидный артрит.

AMYLOIDOSIS IN PRACTICE OF RHEUMATOLOGIST

M.V. Sklyanova¹, A.N. Kalyagin^{1,2}, G.I. Scherbakov¹, I.A. Zimina²

(1Irkutsk State Medical University; Irkutsk Munitipal Clinical Hospital №1)

Summary. The review of data of the literature on a problem of secondary amyloidosis in patients with inflammatory diseases of joints and clinical supervision of the patient with rheumatoid arthritis is presented.

Key words: amyloidosis, diseases of joints, rheumatoid arthritis.

Несмотря на многолетнюю историю изучения, проблема амилоидоза продолжает привлекать внимание исследователей. Частота его в популяции составляет 1 на 50 тыс. населения. Заболеваемость амилоидозом населения разных стран зависит также от распространенности наследственных форм патологии [1,2,5]. Можно с уверенностью говорить о распространенности амилоидоза среди лиц, страдающих некоторыми известными заболеваниями (ревматоидный артрит, опухоли различной локализации), имеющими тенденцию к учащению. Амилоидоз, развивающийся у больных ревматологическими заболеваниями (ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилоартрит, болезнь Стилла, псориатический артрит), относится к прогностически наиболее серьезным осложнениям, приводящим к развитию функциональной недостаточности органов и смерти больного [3,4].

На современном этапе амилоидоз определяют как заболевание, характеризующееся нарушением метаболизма, в результате чего происходит отложение в различных органах специфических белков (низкомолекулярных нерастворимых, имеющих бета-фибрилярную структуру, дающих окраску конго красным) и нарушение функций этих органов. Была установлена гетерогенность белка-предшественника амилоидных фибрилл, что повлекло за собой изменения в классификации амилоидоза, позволило обосновать дифференцированные подходы к лечению.

Белком-предшественником вторичного (реактивно-го) АА-амилоидоза являются амилоидогенные изоформы реактанта острой фазы воспаления — SAA. Синтез SAA происходит в печени под влиянием провоспалительных цитокинов ИЛ-1 и ФНО-альфа, его концентрация в крови быстро увеличивается на фоне воспаления. Однако гиперпродукция SAA — необходимое, но не достаточное условие развития амилоидоза. Обсуждают значение других факторов, включая носительство определенных аллелей гена SAA, апополипротеина Е, DR-антигенов, ревматоидного фактора, полиморфизм амилоидного Р-компонента, рецепторов ФНО-альфа и др. Отмечена корреляция между увеличением сывороточной концентрации ФНО-альфа и соответствующих рецепторов и возникновением амилоидной нефропатии и сопутствующей анемии [3]. В основе патогенеза также лежит нарушение функции Т- и В-лимфоцитов, появление амилоидобластов, дефект амилоидокластов и периколлагеновое и периретикулярное отложение специфического белка.

Среди заболеваний, ведущих к развитию вторичного амилоидоза, наиболее часто встречаются ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилоартрит, псориатический артрит, опухоли и гемобластозы, неспецифический язвенный колит и болезнь Крона, гнойно-деструктивные процессы, туберкулез. В настоящее время ведущее место среди причин вторичного амилоидоза занимает ревматоидный артрит и хронические заболе-

вания кишечника. Иммуновоспалительные заболевания суставов составляют 43% среди всех причин вторичного амилоидоза. По среднестатистическим данным АА-амилоидоз в Европе развивается в среднем у 6% больных ревматоидным артритом, в США — у 1% [6].

В целом, развитие амилоидоза наблюдают у больных, длительно страдающих ревматоидным артритом, с неконтролируемой высокой активностью болезни. Наиболее характерным проявлением амилоидоза считают нефропатию (протеинурия и почечная недостаточность), реже наблюдают поражения кишечника, селезенки, сердца [3].

При амилоидозе почек первично страдают клубочки. Сначала происходит отложение амилоида в виде очагов в мезангии и вдоль базальной мембраны, затем — заполнение клубочков и редукция капиллярного ложа [1]. Развитию клинически выраженного амилоидоза предшествует стадия бессимптомного течения заболевания (по данным биопсии) [3]. Этим, вероятно, обусловлено большинство случаев запоздалой диагностики.

Наблюдается сначала небольшая, а затем стойкая протеинурия, тогда как мочево́й осадок изменен незначительно. Особенностью амилоидной нефропатии также является невысокая частота артериальной гипертензии — около 30%. Протеинурия — это важнейший и наиболее достоверный признак амилоидоза почек — развивается при всех его формах, но наиболее характерна и выражена при вторичном амилоидозе. Протеинурическая стадия может продолжаться длительное время (3-13 лет) [6]. Далее развивается нефротический синдром, сопровождающийся отеками, массивной протеинурией, гипо- и диспротеинемией, гиперлипидемией. По данным ряда авторов у половины больных нефротический синдром развивается в течение первых 3 лет [6]. Заключительная стадия — развитие хронической почечной недостаточности (ХПН), которая характеризуется неуклонным прогрессированием. На стадии ХПН амилоидоз диагностируют у 33% больных [5].

Длительность как нефротической стадии, так и стадии ХПН, около 7 лет. Наступление терминальной почечной недостаточности происходит значительно быстрее у больных с короткой (до 3 лет) протеинурической стадией [6]. Клинически почечная недостаточность при вторичном амилоидозе не отличается от ХПН другой этиологии — медленно развивающаяся азотемия в сочетании со всеми известными ее симптомами, но нередко в сочетании с массивной протеинурией и отсутствием нефрогенной гипертензии.

При поражении желудочно-кишечного тракта наблюдается макроглоссия, нарушение моторики пищевода, поносы, опухолевидное поражение желудка, кишечника. Последнее требует биопсии измененных участков слизистой с целью уточнения диагноза. При амилоидозе сердца наблюдается кардиомегалия, нарушения ритма и проводимости, застойная хроническая сердечная недостаточность. По данным эхокардиографии обращает на себя внимание симметричное утолщение стенок желудочков, межжелудочковой перегородки, признаки диастолической дисфункции.

В общем анализе крови отмечается анемия вследствие нарушения метаболизма железа из-за макрофагальной дисфункции под влиянием высокой продукции интерлейкинов (ИЛ)-1, ИЛ-2, ИЛ-6; повышение СОЭ. Наблюдается также повышение С-реактивного белка, гипоальбуминемия, увеличение уровня креатинина. В общем анализе мочи — протеинурия, тогда как лейкоцитурия, эритроцитурия встречается редко. При поражении сердца на ЭКГ — снижение вольтажа зубцов, нарушения ритма, проводимости. По УЗИ — увеличение размеров почек. Золотым стандартом диагностики амилоидоза в настоящее время является биопсия почки. После обнаружения амилоидных масс (на основании окрашивания на амилоидоз конго красным или щелочным гуанидином с последующей микроско-

пией в поляризованном свете) следует провести иммуногистохимическую идентификацию состава амилоидных фибрилл. Необходимо предположить развитие амилоидоза при выявлении протеинурии у больных, относящихся к группе риска (с ревматоидным артритом, анкилозирующим спондилоартритом и др.).

Лечение амилоидоза основано на следующих принципах: 1) подавление синтеза предшественника амилоида; 2) уменьшение синтеза амилоида и отложения его в тканях; 3) лизис тканевых амилоидных структур.

При АА-амилоидозе первостепенное значение имеет лечение основного заболевания. При активном лечении ревматоидного артрита цитостатиками амилоидоз возникает реже, а при уже развившемся амилоидозе наблюдают уменьшение выраженности его клинических проявлений — стабилизацию почечной функции и снижение протеинурии. Этим обусловлена необходимость ранней агрессивной терапии ревматоидного артрита метотрексатом, который считают в настоящее время предпочтительным при данном заболевании. Среди альтернативных методов лечения вторичного амилоидоза на стадии изучения находится эффект колхицина, аминохинолиновых производных, диметилсульфоксида. Развитие ХПН — показание к плановому гемодиализу, хотя выживаемость больных с амилоидозом почек, находящихся на гемодиализе, ниже, чем у больных с другими причинами ХПН (годовая выживаемость составляет 60%) [1]. Отмечается высокая частота рецидивов амилоидоза после трансплантации почки. Причина смерти больных — сердечная или почечная недостаточность.

Приводим собственный пример длительного наблюдения за больной с амилоидозом почек.

Больная С., 58 лет, наблюдалась с диагнозом: Ревматоидный артрит, полиартрит, серопозитивный вариант, активность 3, 4 стадии, с системными проявлениями: анемия, ревматоидные узелки, сухой синдром, нефрит с нефротическим синдромом, ХПН I, функциональная недостаточность II.

Из анамнеза удалось выяснить, что больна с 1989 года (с 38-летнего возраста). Давность болезни 20 лет. Дебют заболевания с лучезапястных суставов, постепенно присоединились артриты коленных, локтевых, плечевых, голеностопных суставов. С 1992 года принимала преднизолон по 5 мг/сутки в течение 5 лет. В качестве базисной терапии принимала тауредон с 1997 года — 1600 мг, с положительным эффектом, затем метотрексат по 10 мг/сутки в течение 1 года — без эффекта. На приём метотрексата отмечала плохую его переносимость — тошнота, рвота. В связи с этим с 02.2001 по 05.2003 гг. возобновлён приём тауредона с положительным эффектом. В течение 3-х лет (с 1998 года) ксеростомия, ксерофтальмия — Синдром Шегрена. С 2004 года высокая активность заболевания, ревматоидные узелки, анемия, нефропатия (протеинурия менее 1,0 г. в сутки).

Динамика лабораторных показателей за 2001-2006 гг.

	Эритроциты, х 10 ¹² /л	Нв, г/л	СРБ	СОЭ, мм/ч	Белок в моче, г/л
02.2001	4,0	111	2++	32	0,3
06.2004	3,7	102	3+++	47	0,3
10.2004	3,7	101	3+++	55	0,5
08.2006	2,8	74	3+++	60	2,1-7,2
04.2007	2,7	74	3+++	60	4,0-8,2

08.2006 г. Исследование слизистой щеки на амилоидоз: В исследуемом фрагменте слизистой, подслизистого слоя и подлежащих волокнах скелетной мышцы отложений амилоида не найдено. Позднее, была проведена нефробиопсия — найден амилоид. В течение 6 месяцев получала колхицин в суточной дозе 2 мг/сутки — без существенного эффекта.

Перед настоящей госпитализацией в течение 3-х недель усилилась одышка, последнюю неделю беспокоила рвота, а с 22.07.2008 г. рвота с кровью. 22.07.2008 г. Поступила в Клиническую больницу №1 г. Иркутска с направительным диагнозом желудочно-кишечное кровотечение.

При поступлении беспокоили: одышка, затрудненное дыхание, тошнота, рвота с примесью крови, отсутствие мочи.

Объективно: состояние тяжелое, положение пассивное, сознание ясное. Кожные покровы бледные, лицо одутловатое.

Дыхание везикулярное, влажные хрипы по всем легочным полям, ЧДД 22, тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 90 в мин. АД 125/75 мм рт.ст. В связи с тяжестью состояния сразу же госпитализирована в реанимационное отделение.

просвет обычный. Легочные поля повышенной плотности, с обеих сторон, больше справа — перибронхиально расположенные участки безвоздушной легочной ткани (консолидация альвеолярных структур), на фоне которых видны просветы бронхов. Структуры корней легких не изменены, органы средостения без видимой патологии. В обеих плевральных полостях — выпот, справа до 37 мм, слева до 30 мм. Заключение: Двухсторонний гидроторакс. Правосторонняя субтотальная пневмония.

В анализах крови: анемия, уремия (креатинин — 871 мкмоль/л, мочевина — 55 ммоль/л).

Клинический диагноз: Ревматоидный артрит, полиартрит, серопозитивный вариант, активность 3, 4 стадии, поздняя стадия ФК 4.

Осложнения: Диффузный интерстициальный процесс в легких. ДН 2. Вторичный амилоидоз. ХПН 3 стадии, уремия в стадии анурии, двухсторонний гидроторакс. Уремический гастрит: острые эрозии субкардиального отдела желудка, кровотечение от 22.07.2008 г. Анемия соченного генеза.

Патологоанатомический диагноз:

Основное заболевание: Ревматоидный артрит с поражением мелких суставов кистей и стоп.

Осложнение: Амилоидоз почек, печени,

ХПН, азотемия. Гидроторакс. Острые эрозии желудка, кровотечение. Острая сердечная недостаточность. Отек легких, головного мозга.

Сопутствующие: Артериальная гипертензия. Стенозирующий атеросклероз почечных артерий.

Имеет место совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

Таким образом, можно сделать следующие выводы. На фоне получения базисной терапии сохранялась высокая активность ревматоидного артрита. Постоянно высокие значения С-реактивного белка явились фактором риска развития амилоидоза почек. Ранняя противовоспалительная терапия с подавлением активности болезни является фактором профилактики амилоидоза.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует характерную в большинстве случаев запоздалую диагностику амилоидоза почек, динамику развития заболевания, а также тактические трудности ведения в условиях реальной клинической практики.



Рис. 1. Динамика клинических проявлений у больной.

ФГДС: Пищевод свободно проходим, перистальтирует, на стенках «кофейная гуща», слизистая розовая. Z-линия на 1,0 см. выше кардии, с ровными контурами. Кардия на 40 см. от резцов, перистальтирует, смыкается, свободно проходима. Желудок хорошо расправляется воздухом, перистальтика активная. В просвете желудка, ДПК большое количество «кофейной гущи». Слизистая на видимых участках бледно-розовая, с очагами гиперемии. В субкардиальном отделе желудка по малой кривизне, задней стенке имеются поверхностные дефекты слизистой 0,2 см. в диаметре, покрыты фибрином с включениями гематина. Привратник симметричен, перистальтирует, смыкается, свободно проходим. Луковица ДПК не деформирована, слизистая розовая. Верхне-горизонтальная, нисходящая части ДПК хорошо расправляются воздухом, слизистая розовая.

Заключение: Острые эрозии субкардиального отдела желудка (Форрест 2ст.). Смешанный (поверхностный+атрофический) гастрит.

Компьютерная томография грудной клетки: Костной патологии не обнаружено. Легочной рисунок не деформирован. Бронхи прослеживаются до субсегментарных ветвей, их

ЛИТЕРАТУРА

1. Внутренние болезни / Под ред. А.И. Мартынова, Н.А. Мухина, В.С. Моисеева. — Т. 1. — М.: ГЭОТАР-Мед, 2004. — С.524-530.
2. Горячкина Л.Н., Калягин А.Н., Злобина Т.И. и др. Ревматические маски первичного амилоидоза // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). — 2003. — Т. 36, № 1. — С.91-93.
3. Ревматология. Национальное руководство / Под ред.

Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — С.304.

4. Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология. — М.: Медицина, 1989. — С.287-288.

5. Нефрология / Под ред. Е.М. Шилова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — С.347-348.

6. Саркисова И.А., Рамеев В.В., Варшавский В.А. и др. Особенности АА-амилоидоза у больных ревматоидным артритом // Тер. архив. — 2006. — № 5. — С.32-35.

Адрес для переписки:

664003, Иркутск, ул. Красного восстания, 1, Скляновой Марии Владимировне — ассистенту кафедры пропедевтики внутренних болезней, Калягину Алексею Николаевичу — доценту, к.м.н., Щербакову Григорию Ильичу — ассистенту, Зиминной Ирине Анатольевне — зав. терапевтическим отделением, e-mail: akalagin@mail.ru

© КРАЙНЮКОВ П.Е., ЩЕРБАТЫХ А.В. — 2009

ИНТЕНСИФИКАЦИЯ КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ГНОЙНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИСТИ

П.Е. Крайнюков¹, А.В.Щербатых²

(¹ФГУ «19 Военный госпиталь РВ СН», Знаменск, нач. — полковник мед. службы, к.м.н. П.Е. Крайнюков; ²Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра факультетской хирургии, зав. — д.м.н., проф. А.В. Щербатых)

Резюме. Проведено обследование и лечение 42 больных с гнойными заболеваниями кисти. Выявлено изменение показателей Т-клеточного звена иммунитета. Больные получали традиционное лечение, которое заключалось в выполнении хирургического вмешательства, общего и местного медикаментозного воздействия в сочетании с иммуномодулирую-