

УДК 616.633.963.42

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР МАРШЕВОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ© 2005 г. *З.Л. Калмыкова, Е.М. Лондон, И.В. Сидоровская, М.С. Соболева*

The illness meets at healthy, physically strong persons after significant loading participation of muscles of the bottom finitenesses – after long walking, a march, run, ski transition. Other muscular loadings, in which muscles of a trunk and finitenesses participate mainly, do not result to hemoglobinuria.

Маршевая гемоглобинурия (МГ) – редкая форма механического гемолитического расстройства с внутрисосудистым гемолизом, при котором транзиторные гемоглобинемия и гемоглобинурия развиваются у лиц, занимающихся физическими упражнениями, сопровождающимися силовым контактом тела с твердой поверхностью (длительный бег или ходьба по твердой поверхности) [1] или при физическом напряжении, выполняемом в вертикальном положении [2].

МГ впервые описана у молодых солдат во время похода [3]. Клинические проявления отмечаются у здоровых, физически крепких лиц после значительной нагрузки с участием мышц ног – после длительной ходьбы, марша, бега, лыжного перехода. Другие мышечные нагрузки, в которых участвуют преимущественно мышцы туловища и конечностей, к гемоглобинурии не приводят [2].

Заболевание встречается довольно редко. Davidson (1969), целенаправленно занимавшийся этой проблемой, за 8 лет выявил 7 случаев МГ [2].

Патогенез является комплексным и, в частности, зависит от того, что:

- происходит травмирование циркулирующих эритроцитов в сосудистом русле у бегунов на длинные дистанции или борцов каратэ, когда период тяжелой нагрузки составляет 20–30 мин;

- отмечается необычное расположение сосудов, приближенность капиллярной сети к поверхности стопы и кисти [4].

Клиническая картина. В отличие от других видов пароксизмальной гемоглобинурии приступ МГ протекает без озноба и повышения температуры, сопровождаясь лишь умеренной слабостью. Характерны слабость и мышечные боли в ногах. Возможны неприятные боли в пояснице, иногда боли в пятках, тошнота, рвота [3].

Может наблюдаться умеренная транзиторная желтуха. Концентрация гемоглобина и величина гематокрита обычно ниже нижней границы нормы; наблюдаются тенденция к развитию макроцитоза и полихроматофилии эритроцитов, шистоцитоз, сфероцитоз. Количество ретикулоцитов может быть повышенным, особенно при активных беговых тренировках. Концентрация железа в сыворотке крови, ферритина и гаптоглобина обычно умеренно снижена. Единственным значимым клиническим симптомом является выделение темной мочи. Гемоглобинурию обычно обнаруживают через 6–12 ч после быстрого бега. Промежутки между повторными приступами составляют от 1–2 дней до нескольких лет.

Дифференциальный диагноз МГ проводится с миоглобинурией, пароксизмальной холодовой гемоглобинурией (ПХГ) и пароксизмальной ночной гемоглобинурией (ПНГ). Гемоглобинурия при МГ появляется после физических упражнений раньше, чем озноб, тогда как при ПХГ или ПНГ озноб предшествует гемоглобинурии. Миоглобинурию дифференцируют от гемоглобинурии при проведении клинического анализа мочи.

Терапия. При МГ специфического лечения нет. Эпизоды гемоглобинурии могут быть предотвращены использованием обуви с более устойчивыми прокладками, менее травматичного стиля бега, воздержания от длительной ходьбы или бега. Болезнь носит доброкачественный характер. Длительность её от 2 до 20 лет [3].

Приводим свое клиническое наблюдение.

Пациент М., 54 лет, обратился к терапевту 19.02.04 г. с жалобами на одышку при физической нагрузке, учащенное сердцебиение при перегрузке, тяжесть в области левого плеча, общую слабость, утомляемость.

Из анамнеза: с 1981 г. периодически после физической нагрузки (игра в футбол, теннис, длительная ходьба) появляются интенсивные боли в мышцах и поясничной области, потемнение мочи. Описанные явления обычно проходили самостоятельно в течение суток.

13.08.99 г. при избыточной нагрузке после тяжелой длительной игры в теннис появились сильные мышечные боли, общая слабость, потемнение мочи, которые не исчезали в течение 7 дней, затем развилась анурия.

Больной был госпитализирован в отделение эфферентных методов лечения с диагнозом: миоренальный синдром, осложненный острой почечной недостаточностью.

Со стороны крови отмечались нейтрофильный лейкоцитоз (лейкоциты $12,5 \times 10^9/\text{л}$, палочкоядерные 11 %) и умеренное повышение СОЭ. Анемии не было, резистентность эритроцитов не изменена. Во время приступа отмечались незначительная билирубинемия (билирубин общий – $38,25 \text{ ммоль/л}$, билирубин прямой – $20,05 \text{ ммоль/л}$) и выраженная уробилинурия. В моче обнаруживались белок и повышенное выделение креатинина (мочевина – $21,03 \text{ ммоль/л}$, креатинин – 470 мкмоль/л). В анализе мочи выявлялись лейкоцитурия, микрогематурия. Была проведена дезинтоксикационная и посиндромная терапия с включением плазмафереза. На введение гемодеза отмечалась выраженная температурная реакция. Через неделю после интенсивной терапии количество лейкоцитов $10,6 \times 10^9/\text{л}$, из них палочкоядерных 16

%. В сыворотке крови – мочевины 8,0 ммоль/л, креатинин – 200 мкмоль/л. При ультразвуковом исследовании размеры правой почки – 131×56 мм, паренхима – 23 мм, левой почки – 129×55 мм, паренхима – 21 мм. Чашечно-лоханочная система с обеих сторон не расширена, пирамиды контурируются. При выписке были рекомендованы энтеросорбенты, дезагреганты, контроль мочевины, креатинина, динамическое врачебное наблюдение. В сентябре 1999 г. больной был обследован в клинике РостГМУ, однако патологии выявлено не было.

Последний эпизод отмечался после ходьбы 31.01.04 г. в течение получаса без тяжелой нагрузки. При обследовании обращали на себя внимание отклонения от нормальных показателей: щелочной фосфатазы (867 ммоль), мочевой кислоты (0,46 ммоль/л), свободного гемоглобина (1,4 мг/мл) (средняя форма гемолиза). При ультразвуковом исследовании: селезенка увеличена до 127 × 92 мм,

почки: правая – 96 × × 40 мм, левая – 96 × 41 мм, чашечно-оханочная система (члс) не расширена. Заключение: Спленомегалия.

Маршевая гемоглобинурия относится к числу редко встречающихся заболеваний. В описанном случае представляют интерес длительный анамнез заболевания и развитие спленомегалии.

Литература

1. Гусева С.А., Вознюк В.П. Болезни системы крови: Справочник. М., 2004.
2. Кассирский И.А., Алексеев Г.А. Клиническая гематология. М., 1962. С. 267.
3. Руководство по гематологии / Под ред. А.И. Воробьева. М., 1985. С. 131–132.
4. Барский Б.И. К вопросу о патогенезе так называемой пароксизмальной маршевой гемоглобинурии // Терапевтический архив. 1950. № 5. С. 65.

Госпиталь при медотделе ГУВД РО, ГУЗ «ЦВМиР № 1» РО, МЛПУЗ ГП № 4, РостГМУ, г. Ростов-на-Дону

3 декабря 2004 г.