

discovered the following results. In healthy people who aged 30-60 years we have discovered systolic rate ACE $42,4 \pm 10,5$ cm/c, ACI $29,8 \pm 7,4$ cm/c, AV $29,8 \pm 7,4$ cm/c, diastolic ACC $13,6 \pm 4,2$ cm/c, ACE 12,9 cm/c, ACI $33,2 \pm 6,6$ cm/c, AV $20,9 \pm 9,1$ cm/c, mean velocity ACC $20,5 \pm 4,9$ cm/c, ACE $26,1 \pm 6,2$ cm/c, ACI $33,2 \pm 6,6$ cm/c, AV $20,0 \pm 9,1$ cm/c and Gozling or Pourcelot, peripheral resistance index is $0,7 \pm 0,2$ and $0,33 \pm 0,45$. It showed that when people grow old their systolic, diastolic velocity will decrease but peripheral resistance index will increase. So we can take these measures as guide-standard for Mongolian people.

Литература

1. Бисярина В.П., Яковлев В.М., Кукса П.Я. Артериальные сосуды и возраст. - Медицина. - 1986.
2. Глезер Г.А. Динамика кровообращения при артериальной гипертонии. - Медицина. - 1990.
3. Лелюк С.Э. Оценка состояния цереброваскулярного резерва у больных с сочетанной атеросклеротической патологией магистральных артерий головы. Дис. ... канд. мед. наук. - М., - 1996.
4. Лелюк С.Э., Лелюк В.Г. Основные принципы дуплексного сканирования магистральных артерий. Клиническая лекция // Ультразвуковая диагностика. - 1995. - №3. - С.65-77.
5. Митькова В.В. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. - М., 1997. - Т.4. - С.221-254.
6. Jambal., Sarangerel. Transcranial tarbecordirte duplexsonography. - Ulan-Bator. - 1998.
7. Reutern G.M., Budingen N.G. Ultrasonic diagnosis of cerebrovascular disease. N. Y.; TMP. - 1993. - P.397.

Случаи из практики

© ГОРЯЧКИНА Л.Н., КАЛЯГИН А.Н., ЗЛОБИНА Т.И., НОСКОВА Л.М., ЯНЫШЕВА А.В. -
УДК 616.002.77:616.6

РЕВМАТИЧЕСКИЕ МАСКИ ПЕРВИЧНОГО АМИЛОИДОЗА

Л.Н. Горячкина, А.Н. Калягин, Т.И. Злобина, А.М. Носкова, А.В. Янышева.

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор - акад. МТА и АН ВШ д.м.н., проф. А.А. Майборода, кафедра пропедевтики внутренних болезней, зав. - проф., засл. врач РФ Ю.А. Горяев. Городской ревматологический центр клинической больницы №1, зав. - засл. врач РФ Т.И. Злобина)

Резюме. В статье описывается наблюдение из практики первичного амилоидоза, протекавшего под маской ревматических заболеваний.

Амилоидоз - это заболевание, связанное с нарушением белкового обмена, характеризующееся внеклеточными отложениями и накоплением в тканях специфического нерастворимого фибриллярного белка - амилоида. При генерализованных (системных) формах амилоидоза наиболее часто вовлекаются почки и в клинической картине превалирует амилоидная нефропатия [2], однако в процесс могут включаться и другие жизненно важные органы - сердце, нервная система, желудочно-кишечный тракт, лёгкие, что затрудняет диагностику, утяжеляет течение и определяет прогноз заболевания. Выделяют первичный (идиопатический), вторичный и генетический (наследственный) амилоидоз. При типировании амилоида обнаруживают AL-амилоид, характерный для первичного амилоидоза и множественной миеломы и AA-амилоид, типичный для вторичного амилоидоза. Среди причин вторичного AA-амилоидоза большая роль принадлежит ревматическим заболеваниям (ревматоидному и псориатическому артритам, анкилозирующему спондилоартриту), опухолям, в том числе гематологическим (лимфогранулематозу, множественной миеломе, лимфо-

мам), неспецифическому язвенному колиту, болезни Крона, периодической болезни и т.д. Распространённость амилоидоза среди населения изучена недостаточно. В США заболеваемость AL-амилоидозом составляет 5,1-12,8 на 1 млн. населения в год, а частота AA-амилоидоза в 9-11 раз выше [5].

Приводим наблюдение из практики больной с первичным амилоидозом, у которой более 10 лет заболевание протекало под маской ревматоидного артрита, системной красной волчанки, аутоиммунного гепатита.

Больная М. (ист. б-ни 10974/1061, 2000 г.), 48 лет заболела в 1990 г. в возрасте 36 лет после родов. До этого в анамнезе в 1980 г. атрофия зрительного нерва, в 1989 г. черепно-мозговая травма. В первой половине беременности была угроза выкидыша, во второй половине - массивные отёки на ногах, наблюдалась в отделении патологии беременных. Через 5 месяцев после родов появился суставной синдром в виде нестойких симметричных артритов мелких суставов кистей и лучезапястных суставов. В течение последних лет неоднократно наблюдались эфемерные артриты проксимальных межфаланговых, пястно-фаланговых, лучезапястных суставов и артралгии в средних и крупных

суставах, синдром запястного канала. При рентгенологическом исследовании на протяжении всего периода наблюдения выявлялись признаки остеопороза, сужения суставной щели в лучезапястных суставах, также отмечалось увеличение СОЭ до 55-60 мм/ч. Лечилась с диагнозом вероятного ревматоидного артрита, при этом, на протяжении 10 лет признаков эрозивного артрита, анкилозирования, деформаций суставов не выявлено. По данным Н.А. Мухина и соавт. при первичном амилоидозе нередко происходит отложение амилоида в суставных структурах (синовialной оболочке, суставном хряще), что проявляется в виде артритов, обычно симметричных. В процесс чаще вовлекаются мелкие суставы кистей (наиболее характерны запястные), коленные, плечевые суставы, при рентгенологическом исследовании выявляется системный остеопороз [5].

В 1994 г. у больной наблюдалось затяжное течение левосторонней пневмонии (2 месяца), после этого отмечено 6 повторных пневмоний с различной локализацией. при рентгенологическом исследовании в настоящее время выявляется умеренный пневмосклероз, плевро-диафрагмальные спайки. Для первичного амилоидоза характерно последовательное присоединение новых симптомов, создающих полиморфную клиническую картину с полиорганными проявлениями, что важно иметь в виду при диагностике амилоидоза, в том числе, с преимущественным поражением почек [1,5].

С 1994 г. у больной выявлена фотосенсибилизация (на открытых участках тела появлялись высыпания по типу крапивницы). Больная отмечала выраженную слабость, боли в мышцах, утомляемость, головные боли в связи с чем обследовалась и лечилась в клинике нервных болезней ИГМУ без улучшения. В 1994-1995 гг. наблюдались эпизоды лихорадки до 39°C в течение 2-3 дней, повышение СОЭ до 60-80 мм/ч, анемия (НЬ 80-90 г/л), гипер-у-глобулинемия (до 24%), В 1995 г. обследовалась в Городском ревматологическом центре (ГРЦ). Учитывая дебют заболевания после родов, ревматоидоподобный синдром, преходящую лихорадку, лимфоаденопатию, повторные пневмонии (расценены как пневмонит), фотосенсибилизацию, полинейропатии, астенический синдром, выставлен диагноз вероятной системной красной волчанки. Однако при этом LE-клетки, антитела К ДНК не обнаружены. В течение 6 месяцев больная принимала 30 мг преднизолона. На этом фоне СОЭ снизилось до 25 мм/ч, но не отмечено положительной динамики самочувствия больной, сохранялась лихорадка (эпизода гипертермии до 38°C), лимфоаденопатия, анемия (НЬ 90 г/л), Неоднократно обследовалась в гематологическом отделении ИГОКБ №1. проводилась стерильная пункция, биопсия лимфоузла, но заболевания крови не выявлено.

В 1997 г. повторно обследовалась в ГРЦ. Тогда было обнаружено увеличение печени. В связи с этим выполнена у-сцинтиграфия и выявлены умеренные проявления хронического гепатита, обследовалась на маркеры гепатитов А, В, С, D, E, F, G (метод НЦР И ИФА), отрицательны, при лабораторном исследовании уточнено, что белково-синтетические и другие функции печени оставались сохраненными. Злоупотребления алкоголем и приема гепатотоксичных препаратов в анамнезе не было. По критериям диагностики аутоиммунного гепатита, предложенным Международной группой по изучению аутоиммунного гепатита (1997), больная набрала 12 баллов, на основании чего был выставлен диагноз вероятный аутоиммунный гепатит с системными проявлениями (гепатомегалия, суставной синдром в виде артралгий, тендиниты в области лучезапястных суставов, лимфоаденопатия, лихорадка, гипер-у-

глобулинемия, анемия, увеличение СОЭ до 70-80 мм/ч). По данным Н.А. Мухина при AL-амилоидозе печень вовлекается в патологический процесс у 30% больных без нарушения её функции [4].

С 2000 г. у больной появились плотные отёки кожи, подкожно-жировой клетчатки с вовлечением поперечно-полосатой мускулатуры в области предплечий, голеней, выраженная мышечная слабость (псевдогипертрофия). По литературным данным, поражение поперечно-полосатой мускулатуры характерно для первичного AL-амилоидоза и, как правило, отсутствует при вторичном AA-амилоидозе [5]. В 2001 г. больная обследовалась в Областном диагностическом центре, выявлена поликлональная гаммапатия. В связи с этим она обсуждена на расширенном консилиуме в Департаменте здравоохранения Администрации г. Иркутска с участием терапевтов, ревматологов, гематологов, онкологов, где выставлен диагноз лимфопролиферативное заболевание неуточнённого генеза. Состояние больной прогрессивно ухудшалось: отмечено выраженное похудание до степени кахексии, резкая слабость, стали нарастать плотные отёки нижних частей предплечий, голеней, стоп. В 2002 году впервые был заподозрен первичный амилоидоз в связи с появлением протеинурии до 0,99 г/л, изостенурии в пробе С.С. Зимницкого (относительная плотность 1002-1007), сохраняющейся анемией, увеличением СОЭ, гипоальбуминемией (23,2%), гипер-у-глобулинемией (35,3%), а также обнаружением увеличенных в 2 раза лёгких цепей сыворотки крови иммуноглобулинов каппа и лямбда (24020 и 1390 мг/дл, соответственно), что наиболее типично для первичного AL-амилоидоза [5]. Креатинин крови составлял 56 мкмоль/л, мочевины - 4,1 ммоль/л. В анализе мочи - микрогематурия, асептическая лейкоцитурия, единичные гиалиновые цилиндры, что характерно для амилоидоза [1]. При УЗИ размеры почек не увеличены. По литературным данным, при амилоидозе размеры почек могут оставаться нормальными даже при ХПН, хотя чаще они увеличены [5]. Клиническая картина амилоидоза почек чаще манифестирует протеинурией, которая является более выраженной при вторичной AA-амилоидозе [2]. Протеинурия, как достоверный признак заболевания, может выявляться в разные сроки заболевания, как в первые три года, так и после 10 лет болезни. Позднее появление протеинурии (у данной больной через 10 лет от начала заболевания) наиболее типично для AL-амилоидоза [8]. Хотя отёки при амилоидозе встречаются у большинства больных, их отсутствие, по мнению некоторых авторов [5], связано с потерей натрия (инфильтрация амилоидом надпочечников). Среди других манифестаций почечного амилоидоза наблюдается почечная недостаточность. По данным F.P. Schepu et al, ХИН к моменту подтверждения амилоидоза почек выявляется в 33% случаев и ОПН - в 6% [9]. В 12,5% случаев возможно начало клинических проявлений амилоидоза почек с почечной недостаточности без протеинурии, что объясняют преимущественным вовлечением сосудов без существенного поражения клубочков, что чаще отмечается при AL-амилоидозе [7].

При AL-амилоидозе нередко поражается нервная система в виде периферической полинейропатии, ортостатической гипотонии, синдрома карпального канала (при AA-амилоидозе не встречается), выраженной астенизации [2,6]. В данном наблюдении у больной вовлечение нервной системы проявилось в дебюте заболевания в виде астенизации, синдрома хронической усталости, гипотонии, рассеянной органической симптоматики (по данным РЭГ и ЭЭГ), полинейропатии и синдрома карпального канала,

При тщательном обследовании поражения других органов (сердца, желудочно-кишечного тракта) у больной не выявлено. По данным ряда авторов у 30% больных с AL-амилоидозом поражение почек может быть единственным клиническим проявлением заболевания и только при гистологическом исследовании обнаруживают амилоидоз в других органах [6].

Диагноз амилоидоза должен подтверждаться морфологически. С этой целью больной проводилась биопсия слизистой желудка (амилоидоз не выявлен) и почки. При биопсии почки во всех клубочках в мезангии очаговые отложения амилоида с очаговыми экстракапиллярными изменениями в форме синехий и очагового склероза. Мозговое вещество с очаговыми отложениями в интерстиции между собирательными трубками и в стенке сосудов амилоида (гомогенные массы с положительной окраской конго красным). Заключение: Морфологическая картина амилоидоза почек 2-3 стадии. Типирование амилоидоза не проводилось ввиду трудностей дифференциации амилоида AL [5]. Тем не менее, отсутствие других заболеваний, которые бы могли привести к АА-амилоидозу, характерная клиническая картина (позднее развитие протеинурии, поражение нервной системы, лёгких, опорно-двигательного аппарата, кожи, подкожно-жировой клетчатки, поперечно-полосатой мускулатуры, наличие синдрома запястного канала, лимфаденопатии, лихорадки) позволили поставить диагноз первичного AL-амилоидоза.

Таким образом, клинический диагноз больной: Первичный амилоидоз: амилоидоз почек, протеинурическая стадия, ХПН, интермиттирующая стадия, поражение опорно-двигательного аппарата (преходящие артриты и артралгии), кожи, подкожно-жировой клетчатки и поперечно-полосатой

мускулатуры в виде плотных отёков, нервной системы (рассеянная органическая симптоматика, синдром карпального канала), лёгких (умеренный пневмосклероз), лимфаденопатия, лихорадка, похудание до степени кахексии.

Течение системного амилоидоза прогрессирующее. Прогноз зависит от формы амилоидоза, сроков диагностики и степени вовлечения жизненно важных органов. Самая низкая выживаемость отмечена у больных с застойной сердечной недостаточностью и у больных с ранним поражением почек [1,2,8]. Независимо от типа амилоидоза прогноз хуже, если во время биопсии (подтверждение диагноза), у больных наблюдался нефротический синдром. Факторами, свидетельствующими о крайне неблагоприятном прогнозе, являются эпизоды ОПН и появление морфологических признаков интерстициального фиброза. По материалам клиники им. Е.М. Тареева средняя продолжительность жизни больных амилоидозом составляет в среднем от 6,7 до 13,3 года [3].

Анализ приведённого клинического наблюдения и литературные данные [5] свидетельствуют о том, что внепочечные проявления первичного амилоидоза создают полиморфную клиническую картину, этот полиморфизм затрудняет диагностику заболевания. В данном примере первичный амилоидоз длительно протекал под маской ревматических заболеваний и аутоиммунного гепатита, имела место запоздалая диагностика заболевания на стадии появления протеинурии.

RHEUMATIC MASKS OF PRIMARY AMYLOIDOSIS.

L.N. Goraychkina, A.N. Kalagin, T.I. Zlobina, L.M. Noskova, A.V. Janisheva

(Irkutsk State Medical University, City Rheumatological Center)

In article describe the practical case rheumatic masks of primary amyloidosis.

Литература

1. Козловская Л.Н., Варшавский В.А., Чегаева Т.В. и др. Амилоидоз: современный взгляд на проблему // Практическая нефрология. - 1998. - №2. - С. 16-23.
2. Кочубей Л.Н., Виноградова О.М., Серова В.В. и др. AL- и АА-амилоидоз (состояние проблемы) // Клиническая медицина. - 1988. - №8. - С. 7-16.
3. Кочубей Л.Н., Виноградова О.М., Серова В.В. и др. Прогноз и выживаемость больных вторичным амилоидозом (анализ 146 случаев). // Тер. архив. - 1993. - №6. - С. 48-54.
4. Мухин Н.А. Клинические проблемы амилоидоза почек // Клиническая медицина. - 1983. - №10. - С. 12-17.
5. Мухин Н.А., Серов В.В., Козловская Л.М. Амилоидоз почек // Нефрология: Руководство для вра-

чей. / Под ред. И.Е. Тареевой. - М.: Медицина, 2000. - С. 546-556.

6. Bohle A., Wehrmann M., Eissele R. et al. The long-term prognosis of AA and AL amyloidosis and the pathogenesis of chronic renal failure in renal amyloidosis // Path. Res. Pract. - 1993. - Vol.189. - P.316-331.
7. Falk R.H., Comenzo R.L., Skinner M. The systemic amyloidosis. // New Engl. J. Med. - 1997. - September, 25. - P.898-909.
8. Kyle R.A., Gertz M.A. Primary systemic amyloidosis Clinical and laboratory Features in 474 cases // Semin. Hematol. - 1995. - Vol.32. - P.45-59.
9. Schena F.P., Pannarale G., Garbonara M.C. Clinical and therapeutic aspects of the renal amyloidosis // Nephrol. Dial. Transplant. - 1996. - Vol.1 f, Suppl.9. - P.63-68.