

**А.В. КОСТЕРИНА, С.Н. ТЕРЕХОВА, С.И. САФИУЛЛИНА**

Казанский государственный медицинский университет

Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан

УДК 616.151.4

Синдром гипервязкости

Костерина Анна Валентиновна

ассистент кафедры госпитальной терапии

420111, г. Казань, ул. Большая Красная, д. 36а, кв. 22, тел. 8-917-273-77-68, e-mail: avakost@mail.ru

Представлено клиническое наблюдение пациента с множественной миеломой, проявившейся отеком легких некардиогенного генеза.

Ключевые слова: множественная миелома, синдром гипервязкости, макроглобулинемия Вальденстрема, плазмаферез.

A.V. KOSTERINA, S.N. TEREKHOVA, S.I. SAFIULLINA

Kazan State Medical University

Republican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan

Hyperviscosity Syndrome

The clinical observation of patient with multiple myeloma manifested pulmonary edema noncardiogenic genesis are presented.

Keywords: multiple myeloma, hyperviscosity syndrome, Waldenstrom's macroglobulinaemia, plasmapheresis.

Синдром гипервязкости является или следствием увеличения циркулирующих иммуноглобулинов (множественная миелома, болезнь Вальденстрема) или увеличения количества клеток (миелопопролиферация, лимфопопролиферация, бластный криз) [1]. При увеличении белка или клеток в сыворотке кровь становится более вязкой, появляются клинические проявления сосудистого стаза и, как результат, гипоперфузии. Нормальные значения вязкости — 1.4-1.8 ед. Клинические проявления редко наблюдаются при вязкости менее 4 ед., обычно значения превышают 5 ед.

Макроглобулинемия Вальденстрема составляет 85% случаев синдрома гипервязкости. Это объясняется большим размером IgM. Другой причиной синдрома гипервязкости является множественная миелома, особенно если синтезируются IgA и IgG₃ [2].

Основные клинические симптомы относятся к трем группам: кровотоочивость, нарушения зрения, неврологические симптомы. Конституциональные и кардиореспираторные симптомы дополняют клиническую картину. Чаще синдром гипервязкости встречается у мужчин (61%). Важно заподозрить синдром гипервязкости у каждого больного с гематологическим заболеванием при появлении необъяснимых симптомов нарушения сознания или одышки. Необходимость быстрой диагностики и лечения синдрома гипервязкости объясняются угрожающи-

ми осложнениями: застойной сердечной недостаточностью, острым ишемическим тубулярным некрозом почек, отеком легких с полиорганной недостаточностью [2]. Синдром гипервязкости следует дифференцировать с застойной сердечной недостаточностью, геморрагическим инсультом, ишемическим инсультом.

Иногда лаборатория сталкивается с невозможностью проведения любых биохимических тестов, потому что очень вязкая сыворотка блокирует работу анализаторов. При повышении вязкости появляется феномен сладжа эритроцитов. При синдроме гипервязкости, вызванном гиперлейкоцитозом, количество последних обычно 100 000 и выше. Исключения бывают при бластном кризе, когда клиника синдрома гипервязкости появляется при меньшем количестве клеток [3]. Повышение общего белка с разницей между общим белком и альбуминами в 40 г/л и более обычно указывает на парапротеинемию [4]. При исследовании электролитов возможно обнаружение гиперкальцемии, гиперфосфатемии и гиперкалиемии.

Для диагностических целей следует проводить электрофорез белков сыворотки крови и мочи, определить протромбиновое время, активированное частичное тромбопластиновое время, количество тромбоцитов. Компьютерная томография головы проводится при нарушении сознания, судорогах, наличии другой неврологической симптоматики. При подозрении



на множественную миелому нельзя проводить исследования с контрастом из-за повышенного риска развития острой почечной недостаточности. Рентгенографию легких проводят при подозрении на инфекционный процесс или отек легких.

Плазмаферез является методом выбора для лечения синдрома гипервязкости, вызванного парапротеинемией. При синдроме гипервязкости, вызванном большим количеством клеток, следует проводить лейкоферез, тромбоферез или флеботомию [5]. Проведение плазма/клеточного фереза или флеботомии не влияет на прогноз заболевания и является методом неотложной терапии. Начало проведения этих методов должно предшествовать началу химиотерапии для профилактики синдрома лизиса опухоли [6].

Обычно при синдроме гипервязкости симптомы сердечной недостаточности не отступают при проведении стандартных методов лечения, даже усугубляются при использовании мочегонных препаратов. Улучшение состояния наступает после проведения плазма/клеточного фереза или флеботомии. Стандартная терапия для лечения метаболических нарушений, геморрагического синдрома и сердечной недостаточности применяется одновременно с проведением плазма/клеточного фереза или флеботомии. Переливание компонентов крови проводится с осторожностью и очень медленно, так как это может повлиять на вязкость и вызвать декомпенсацию. При невозможности провести плазма/клеточный фerez, и состояние пациента является декомпенсированным, следует провести массивную инфузионную терапию совместно с флеботомией. К сожалению, эффект от этого лечения бывает кратковременным.

При пролиферативных процессах, сопровождающихся увеличением количества клеток, возможен синдром лизиса опухоли. Клинически он проявляется гиперурикемией, гиперкалиемией, гиперфосфатемией, гипокалиемией и острой почечной недостаточностью. Лечение заключается в профилактике (адекватной гидратации) у пациентов из группы риска, неотложной симптоматической помощи при первых проявлениях метаболических нарушений.

Клиническое наблюдение

Больной М., 66 лет, доставлен в приемное отделение РКБ с жалобами на очень сильные боли в позвоночнике при любом движении и в покое, появившиеся несколько месяцев назад, и сильную одышку. Из лабораторных анализов, сделанных в ЦРБ по месту жительства, обращает внимание низкий уровень гемоглобина — 8.0 г%, СОЭ — 70 мм/ час, повышенный общий белок сыворотки — 110 г/л. Консультирован в Республиканском онкологическом диспансере — дано заключение об отсутствии онкопатологии. В приемном покое пациент осмотрен нейрохирургом, т.к. неврологом по месту жительства был выставлен диагноз «синдром компрессии корешков межреберных нервов». Диагноз отвергнут.

Ввиду тяжелой одышки консультирован терапевтом. Объективно: Состояние тяжелое: клиническая картина отека легких (тахипноэ до 40 в мин., клочущее дыхание, множественные разнокалиберные хрипы по всем полям), выраженный болевой синдром (стонет от сильных болей). Постоянно меняет положение тела, бледен, пониженное питание. Кожа чистая, сухая. Язык влажный, обложен серым налетом. В легких по всем полям множество разнокалиберных влажных хрипов, ЧДД — 38-40 в минуту. Границы сердца не расширены, тоны приглушены, ЧСС — 100 в минуту, АД — 110/ 70 мм РТ. ст. Живот мягкий, болезненность при поверхностной пальпации из-за иррадирующих болей. Крайняя болезненность в области позвоночника. Периферических отеков нет. На ЭКГ признаков коронарной патологии нет.

Предварительный диагноз: Множественная миелома? Отек легких некоронарного генеза (перегрузка объемом из-за повышенного белка?). Синдром гипервязкости? Результаты лабораторного обследования больного представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Результаты лабораторного обследования больного М.

Лабораторный показатель	Норма
Общий белок — 110 г/л	64-83 г/л
Гамма-фракция протеинограммы 40%	10-21%
Кальций сыворотки — 2.77 ммоль/л	2.10-2.50 ммоль/л
СОЭ — 74 мм/час	4-9 мм/час
Гемоглобин — 78 г/л	130-160 г/л
Иммуноглобулин G — 28 г/л	6.65-16.45 г/л
Креатинин сыворотки — 385 мкмоль/л	50-111 мкмоль/л
М-градиент — 28%	отрицательный
Мочевина сыворотки — 10.8 ммоль/л	2.5-8.3 ммоль/л

Рентгенография черепа, позвоночника: Множественные очаги деструкции тел позвонков Th 7-12, единичные очаги в костях черепа. Заключение офтальмолога: Диски зрительных нервов бледные, вены расширены, артерии сужены, единичные геморрагии на сетчатке. В миелограмме — 38% плазматических клеток.

Диагноз клинический: Множественная миелома, диффузно-очаговая форма, III Б стадия. Синдром гипервязкости, острая сердечно-сосудистая недостаточность. Больному было проведено два сеанса плазмафереза до начала химиотерапии. Состояние улучшилось: одышка стала меньше, ЧДД — 18 в мин., единичные влажные хрипы в нижних отделах легких. Общий белок снизился до 90 г/л. В дальнейшем пациент получал программную химиотерапию.

В 2010 году в РКБ МЗ РТ в 41 случае применялся плазмаферез для лечения пациентов с множественной миеломой, имевших значительное повышение белка и угрозу развития осложнений синдрома гипервязкости.

ЛИТЕРАТУРА

- Hoffman R. et al. Therapy. In: Meloni D., Cox K.J., eds. Hematology: Basic Principles and Practice. 4th ed. Philadelphia, Pa: Elsevier, Churchill, Livingstone; 2005.
- Behl D., Hendrickson A.W., Moynihan T.J. Oncologic emergencies. Crit Care Clin. Jan 2010; 26 (1): 181-205.
- Adams B.D., Baker R., Lopez J.A., Spencer S. Myeloproliferative disorders and the hyperviscosity syndrome. Emerg Med Clin North Am. Aug 2009; 27 (3): 459-76.
- Blade J., Rosinol L. Complications of multiple myeloma. Hematol Oncol Clin North Am. Dec 2007; 21 (6): 1231-46, xi.
- Blum W., Porcu P. Therapeutic apheresis in hyperleukocytosis and hyperviscosity syndrome. Semin Thromb Hemost. Jun 2007; 33 (4): 350-4.
- Zarkovic M., Kwaan H.C. Correction of hyperviscosity by apheresis. Semin Thromb Hemost. Oct. 2003; 29 (5): 535-42.