

Е.Ю. Лудупова, Л.А. Сергеева, Н.С. Гыргешкинова, Э.В. Олоева, В.Я. Бадмаева, А.Б. Будашеева

**СЛУЧАЙ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ГАФФСКОЙ БОЛЕЗНИ
(АЛИМЕНТАРНО-ТОКСИЧЕСКОЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ МИОГЛОБИНУРИИ)
В РЕСПУБЛИКЕ БУРЯТИЯ В СЕЛАХ ПРИБАЙКАЛЬСКОГО РАЙОНА,
РАСПОЛОЖЕННЫХ У ОЗЕРА КОТОКЕЛЬ**

*Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко (Улан-Удэ)
Бурятский филиал НЦРВХ СО РАМН (Улан-Удэ)*

Описан случай возникновения Гаффской болезни (алиментарно-токсической пароксизмальной миоглобинурии) в Республике Бурятия в селах Прибайкальского района, расположенных у озера Котокель. В данной статье описывается массовое отравление при употреблении в пищу рыбы, выловленной в озере Котокель, источник возникновения токсичности рыбы до сих пор остается неизвестным. Учитывая, что заболевание является малоизученным и редко встречающимся, диагностика затруднена, особенно при наличии первых случаев заболевания, данная статья будет полезна для врачей общей практики, первичного звена.

Ключевые слова: Гаффская болезнь

**A CASE OF HAFF DISEASE (ALIMENTARY TOXIC PAROXYSMAL MYOGLOBINURIA)
IN BURYAT REPUBLIC IN VILLAGES OF BAIKAL REGION NEAR THE KOTOKEL**

**E.Yu. Ludupova, L.A. Sergeyeva, N.S. Girgeshkinova, E.V. Oloyeva, V.Ya. Badmayeva,
A.B. Budasheeva**

*Republican Clinical Hospital named after N.A. Semashko (Ulan-Ude)
Buryat Branch of SCRRS SB RAMS (Ulan-Ude)*

The article describes a case of Haff's disease (alimentary toxic paroxysmal myoglobinuria) in Buryat Republic in villages of Baikal region near the Kotokel. Mass poisoning by eating fish caught in the lake Kotokel is described. The source of fish toxicity is still unknown. Taking into consideration that the disease is not well studied and is very rare, the diagnostics is very difficult especially at presence of first cases of disease, this article is to be very useful for general practitioners.

Key words: Haff's disease

Полное географическое название этого заболевания — «Гаффско-Юксовская-Сартланская болезнь». Медицинское название — алиментарно-токсическая пароксизмальная миоглобинурия (АТПМ) введено после вспышки 1984—1986 гг. на оз. Убинское Новосибирской области. Болеют люди, большинство домашних животных (в том числе жвачные), особенно тяжело — кошки.

Алиментарно-токсическая пароксизмальная миоглобинурия (АТПМ, Гаффская, Юксовская, Сартланская, Наримановская болезнь) — хронический алиментарный токсикоз 5 видов рыб, кошек, человека, некоторых других животных невыясненной этиологии, проявляющийся симптомами поражения скелетной мускулатуры, нервной системы и почек, в тяжелой форме заболевание вызывает необратимые разрушения мышечной ткани всех жизненно важных органов [1, 2].

Первая вспышка этого заболевания была отмечена в 1924—1925 гг. среди рыбаков Фришес-Гаффского залива Балтийского моря и описана немецкими учеными как Гаффская болезнь. В том же районе она повторялась трижды: в 1927—1928, 1932—1933 и 1939—1940 годах. Из 1100 случаев 18 оказались смертельными. На территории бывшего СССР заболевание впервые зарегистрировано в 1934—1935 годах среди населения деревень, рас-

положенных на берегу Юксовского озера (отсюда еще одно название «Юксовская болезнь»), в Ленинградской области этот недуг поразил 400 жителей, 8 из которых погибли. Наиболее крупные вспышки наблюдались в 1947 г. в селах Ушкозеро и Пески (Карельская АССР), в 1946—1948 гг. и вновь в 1998 г. — на оз. Сартлан (Новосибирская область), в 1960 г. — в Золочевском районе Хабаровской области, в 1970 г. — на озере Иткуль Курганской области, в 1975—1976 гг. — на озере Островное Алтайского края, в 1984—1986 гг. — на оз. Убинское (Новосибирская область), где заболело 115 человек, из них 6 погибли. В 2000—2001 годах 32 случая АТПМ зарегистрировано в Тюменской области среди населения деревень, расположенных на берегах водоемов Тарманской системы озер.

ЭТИОЛОГИЯ

Заболевание рассматривают как алиментарный токсикоз, имеющий весенне-летнюю сезонность, связанный с употреблением в пищу даже термически хорошо обработанной рыбы, временно приобретающей токсические свойства. Источник возникновения токсичности рыбы до сих пор остается неизвестным.

Наиболее предположительной причиной приобретения рыбой токсических свойств может быть

употребление ею в пищу сине-зеленых водорослей со свойствами токсичности. В настоящее время в специальной литературе появилось много вполне обоснованных сообщений о гибели рыб, особенно хищных при чрезмерном цветении воды, так называемом эвтрофировании, т.е. неконтролируемом росте биомассы водорослей. Токсины сине-зеленых водорослей, попадая в организм рыб, кумулируясь в органах и тканях делают их токсичными для людей и животных, питающихся рыбой. Выявлено, что токсическое вещество термоустойчиво, даже автоклавирование при 120—150 в течение 1 часа и глубокая заморозка не разрушают токсин. До настоящего времени токсическое вещество в чистом виде не выявлено.

Патогенез практически не изучен. Считают, что термостабильное токсическое вещество, содержащееся главным образом в жировой ткани рыбы, попадая в организм человека, избирательно нарушает обмен веществ в скелетных мышцах, что проявляется утратой ими гликогена и накоплением молочной кислоты. В результате высвобождается миоглобин, который проходит через почечный фильтр и вызывает миоглобинурию. Миоглобин выпадает в виде кислого гематина, что провоцирует закупорку восходящей части петли Генле. Продукты метаболизма, концентрируясь в дистальном отделе нефрона, оказывают токсическое действие, вызывая повреждение эпителия и развитие миоглобинурийного нефроза, приводящего к острой почечной недостаточности (ОПН). Гиперкоагуляция, проявляющаяся через 1—2 суток после начала заболевания, усугубляет окклюзию канальцев.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Болезнь возникает обычно в весенне-летний период. Начинается через 10—68 ч после употребления в пищу рыбы. Внезапно возникают резкие боли и слабость в мышцах ног (ноги «отнимаются»), рук, поясницы, грудной клетки. Боли усиливаются при малейшем движении, в тяжелых случаях они в короткое время распространяются почти на все скелетные мышцы, кроме мышц лица и головы. Отмечается затруднение дыхания из-за резкой болезненности дыхательных мышц. Наблюдаются цианоз кожи, гипергидроз, сухость во рту, иногда рвота. Сознание сохранено, но в первые часы болезни отмечаются вялость, подавленность. Глубокая чувствительность не страдает.

При пальпации мышцы и нервные стволы болезненны. Температура тела нормальная или повышается до 38,0 °С. В начале болезни наблюдается кратковременная полиурия, затем наступает олигоурия. Моча приобретает красно-коричневый оттенок, вплоть до черного цвета, содержит белок, лейкоциты, зернистые и гиалиновые цилиндры, эритроциты, миоглобин в большом количестве. В крови в начале болезни выявляется умеренный лейкоцитоз, иногда анэозинофилия, СОЭ в пределах нормы или несколько увеличено. При уремии резко возрастает уровень креатинина.

Болевой приступ длится от 3-х до 4-х суток, затем боли постепенно стихают, моча принимает нормальную окраску, но протеинурия остается в течение 1—3 недели. После болезни больные некоторое время ощущают слабость, разбитость. В тяжелых случаях на 2—3 день болезни развивается острая анурия, на 5—11 день болезни больные погибают от уремии. В первые часы заболевания возможна смерть от асфиксии в результате поражения дыхательной мускулатуры.

Учитывая, что заболевание является малоизученным и редко встречающимся, диагностика затруднена, особенно при наличии первых случаев заболевания.

В качестве характерного диагностического признака следует учитывать изменение цвета мочи. Дифференцировать заболевание следует с острым гломерулонефритом, мочекаменной болезнью, острой порфирией, острым передним полиомиелитом.

Лечение не разработано. Рекомендована срочная госпитализация, постельный режим, тепло, обильное питье, симптоматическая терапия (дезинтоксикационная, витаминотерапия, при развитии острой почечной недостаточности — процедуры острого гемодиализа).

Прогноз зависит от тяжести, течения болезни. Летальность составляет 1—2 %.

В июле 2008 году в Бурятии впервые среди жителей сел Исток, Ярцы, Черемушки, Котокель, расположенных вблизи озера Котокель, зарегистрировано 16 больных с симптомами Гаффской болезни (алиментарно-токсической пароксизмальной миоглобинурии), 12 из которых находились на лечение в Республиканской клинической больнице: 5 мужчин, 7 женщин в возрасте от 36 до 76 лет, из которых 1 человек с летальным исходом. В этих же селах наблюдались случаи массовой гибели домашних животных (кошек, собак, коз), птиц и рыбы.

Симптомы Гаффской болезни у всех обратившихся развивались в течение 12—16 часов после употребления в пищу рыбы — леща из озера Котокель Прибайкальского района.

Клиническая картина у всех поступивших сходна: на фоне физической нагрузки, приема алкоголя, переохлаждения возникали резкие боли в мышцах нижних конечностей, пояснице, грудной клетке, брюшной стенке, затем развивалась мышечная слабость, из-за которой они не могли ходить, ограничивался объем движений. При пальпации мышцы были болезненны, отека не наблюдалось. У всех пострадавших отмечалось потемнение цвета мочи — от красноватого до черного. В моче определяется лейкоцитурия, протеинурия, макрогематурия. Имеются изменения при исследовании коагулограммы, ферментов (АСТ, АЛТ). При проведении фиброгастроскопии у 3-х была выявлена острая язва желудка, осложненная кровотечением. У 8 пациентов зафиксирован повышенный уровень миоглобина крови от 60 до 583 пг/мл при норме 22—66 у мужчин и 21—49 у женщин. У 6 человек — повышение уровня КФК

(максимально до 1969 ед/мл). Определение уровня миоглобина в моче не проводилось из-за отсутствия реактивов.

У 5-ти человек течение заболевания осложнилось гиперазотемией, олиго-анурией с развитием острой почечной недостаточности. Олиго-анурический период продолжался в среднем от 5 до 21 суток, что потребовало подключения пациентов к аппарату искусственная почка. Процедуры острого гемодиализа проводились по стандартной методике на аппаратах «Fresenius», от 1 до 12 сеансов. Признаки токсического гепатита — у 8 человек.

Диагноз Гаффской болезни был выставлен на основании клинической картины и эпидемиологии.

Учитывая, что стандарты лечения данного заболевания не разработаны, всем больным проводилась посиндромная терапия: инфузионная дезинтоксикационная терапия (трентал, эуфиллин), для стимуляции диуреза вводился лазикс, также проводилась витаминотерапия (В1), мильгама, гепатопротекторы, противоязвенная, гемостатическая терапия, переливание СЗП, в течение олиго-анурического периода проводились сеансы острого гемодиализа.

Выявлено, что восстановительный период тяжелее протекал у пациентов, имеющих ассоциированные клинические состояния (сахарный диабет, ИБС, гипертоническую болезнь, вирусный гепатит С), высокий уровень миоглобина в крови.

Сроки госпитализации составили от 7 до 47 к/дней. Все больные были выписаны в удовлетворительном состоянии с рекомендациями: наблюдение по месту жительства с ежемесячным контролем общих анализов крови, мочи, биохимических показателей, явка для контрольного обследования в Республиканскую поликлинику через полгода к нефрологу, гастроэнтерологу, неврологу.

Профилактика данного заболевания включает в себя санитарно-просветительскую работу среди населения, живущего вблизи озера, запрет ловли и употребления в пищу рыбы в период цветения водорослей и зарегистрированных случаев гаффской болезни. В Бурятии в пострадавших селах введен режим чрезвычайной ситуации. На заседании республиканской комиссии по ЧС решено запретить лов рыбы, употребление в пищу озерной воды, в целях профилактики решено обеспечить население привозной питьевой воды, планируется бурение артезианских скважин в селах Исток, Черемушки и Котокель.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алиментарно-токсическая пароксизмальная миоглобулинурия (Гаффская, Юковско-Сартланская болезнь): метод. рек. — Новосибирск, 1990. — 23 с.
2. Биргер Т.И. К этиологии Гаффской (Юковско-Сартланской) болезни / Т.И. Биргер, Л.Я. Маляревская, О.М. Арсан // Гидробиологический журнал. — 1973. — Т. 9, № 2. — С. 115 — 126.

Сведения об авторах:

Лудупова Евгения Юрьевна — к.м.н., главный врач РКБ им. Н.А.Семашко, г. Улан-Удэ, ул. Павлова, 12. Тел. 8 (3012) 43-76-13, 43,67-42.

Сергеева Л.А. — зав. ОМО РКБ им. Н.А. Семашко, г. Улан-Удэ, ул. Павлова, 12. Тел. 8 (3012) 43-58-84

Бадмаева В.Я. — врач-нефролог РКБ им. Н.А. Семашко, г. Улан-Удэ, ул. Павлова, 12. Тел. 8(3012) 23-05-27