

БОЛЬНОЙ К, 18 ЛЕТ

Е.В. Захарова, Е.С. Столяревич, О.А. Воробьева

Госпитализирован в нефрологическое отд. ГKB имени С.П. Боткина в июле 2018г.

Жалобы на слабость, быструю утомляемость при физической нагрузке.

Анамнез:

- В детстве хронические заболевания отрицает
- Дебют заболевания в ноябре 2016г (в возрасте 16 лет) с массивными отеками, протеинурией до 3 г/л при скудном мочевом осадке, повышением артериального давления до 170/100 мм.рт.ст, с нарушением функции почек (мочевина 18,7 ммоль/л, креатинин 270 мкмоль/л)
- Лечился по месту жительства (Ташкент), получал преднизолон внутрь в дозе 60 мг/ сутки, эналаприл, лозартан, диуретики, сохранялась массивная протеинурия
- Выполнена биопсия почки, морфологическое исследование (световая и электронная микроскопия) проводилось в госпитале Ильсан Пэк Университета Индже (Южная Корея)

Световая микроскопия: в препарате 21 клубочек, в 19 клубочках фиброзно-клеточные полулуния (90%). Оставшиеся клубочки несколько увеличены в размерах, и умеренно гиперклеточны за счет клеток мезангия. Умеренная атрофия канальцев и интерстициальный фиброз с лимфоплазматической и нейтрофильной инфильтрацией. Мелкие артерии с фиброинтимальным утолщением

Электронная микроскопия: несколько электронно-плотных депозитов в субэндотелиальном пространстве. Гломерулярная базальная мембрана очагово утолщена с гладкими внешними и внутренними контурами. Умеренное распластывание малых отростков подоцитов

Диагноз: полулунный гломерулонефрит, вероятно мало-иммунный

Комментарий: необходимо исключить АНЦА-ассоциированный гломерулонефрит

- Сведения об исследовании крови на АНЦА не представлены
- Установлен диагноз: "Нефротический синдром. Диффузный серповидный гломерулонефрит«
- Проводилась терапия: Плазмаферез №5; пульсы метилпреднизолона (по 1000мг, суммарно 14 000мг), преднизолон внутрь 60 мг\сутки с постепенным уменьшением дозы (продолжл получать 15 мг/сутки через день до настоящей госпитализации); пульсы циклофосфана (по 1000мг, суммарно 13 000мг), затем азатиоприн в дозе 125 мг/сутки, далее 100 мг/сутки (принил до настоящего времени, общая длительность приема азатиоприна 1 год 2 месяца).
- На фоне проводимого лечения через 5 месяцев протеинурия ликвидировалась (?), показатели мочевины и креатинина с февраля 2017г. нормализовались (? лабораторные данные не представлены), сохранялись периодические подъемы систолического АД до 160–170 мм.рт.ст. Самочувствие не нарушалось, диурез адекватный.
- В июне 2018г. ан. мочи без патологии (?), выявлено повышение уровня мочевины до 13,9 ммоль/л и креатинина до 234 мкмоль/л. Общий анализ крови в норме. С3 и С4 в норме, антиядерные антитела не обнаружены. УЗИ - почки обычных размеров, имеются гиперэхогенные пирамидки. Для определения дальнейшей тактики лечения рекомендована повторная нефробиопсия в условиях нефрологического стационара в г. Москвы.
- Приехал в Москву в сопровождении родственников, госпитализирован по ПМУ в 24 нефрологическое отделение

Объективно: состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, на коже спины фолликулиты. В подмышечной области и на коже поясничной области старые бледные стрии. Отеков нет. Суставы на вид не изменены, движения в них в полном объеме, б/б. Периферические л/у не увеличены. Дыхание через нос не нарушено, в легких дыхание везикулярное, без хрипов. ЧДД 18 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм регулярный, ЧСС – 82 в мин, АД 140/80 мм рт ст. Живот глубокой пальпации доступен, безболезненный во всех отделах. Печень, селезенка не увеличены. С-м поколачивания отрицательный. Почки четко не пальпируются. Дизурии нет. Диурез до 1,5 л/сутки

	Лейк. x10 ⁹ /л	Эритр. x10 ¹² /л	Нв (г/л)	Тромб. x10 ⁹ /л	нейт%	лц %	м %	эоз%	СОЭ мм/час
12.07	6,29	4,39	136	330	66,6	19,0	7,7	4,0	12
24.07	6,98	4,38	132	275	69,9	14,9	11,3	2,1	3

	Цвет	Отн.пл.	pH	Белок г/л	Гл-за	лейк.	эритр.	цил	бакт
18.07	Бесц	1,02	6,0	0,59	--	0-1	0-1	0,1	----
24.07	Бесц	1,03	6,0	1,20	--	0-0-1	2-3	0,35	немного

Анализ крови на белок и белковые фракции: Общий белок 72 г/л. Альбумины 45,0г/л-62,5%; глобулины: альфа1 3,38г/л-4,7%, альфа2 8,35г/л-11,6%, бета1 4,18г/л-5,8%, бета2 3,02г/л-4,2%, гамма 8,06г/л-11,2%.

Иммунологическое исследование: IgA 1,21г/л (0,7-4г/л); IgM 1,0г/л (0,4 -2,3г/л); IgG 7,43г/л (7–16г/л). РФ 9,1МЕ/мл (0-14 МЕ/мл), АСЛО 84,0 МЕ/мл (0-200 МЕ/мл), СРБ 0,3 мг/л (0-5 мг/л)

Суточная протеинурия: 0,748 г/сутки, белок в моче 0,68 г/л, диурез 1,1 л/сутки

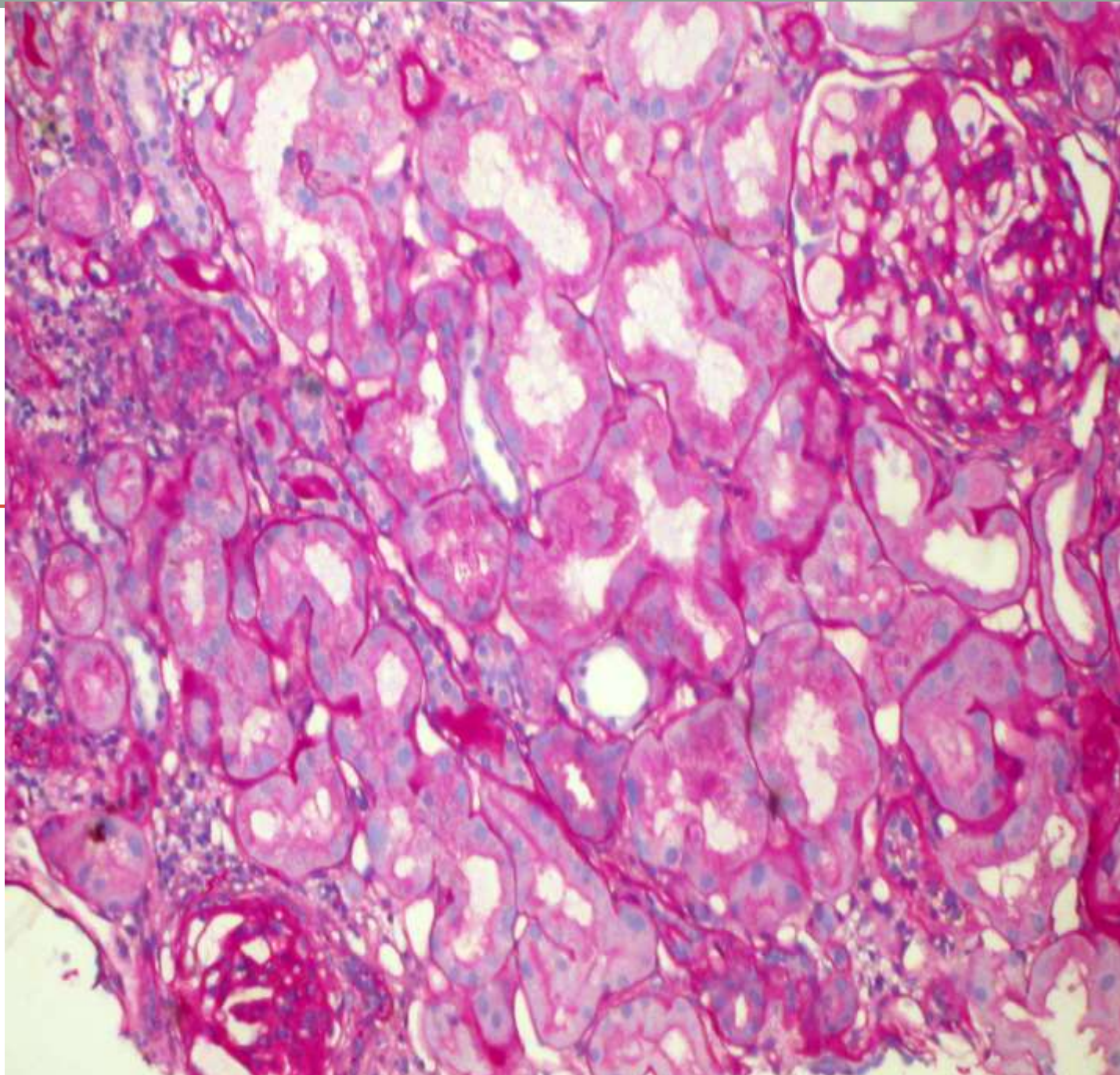
	18.07.18	24.07.18
Билирубин мкмоль/л	10	6
Мочевина ммоль/л	16,0	13,6
Креатинин мкмоль/л	223	194
Глюкоза ммоль/л	4,45	4,30
Холестерин ммоль/л	4,85	4,55
АЛТ у/л	9	9
АСТ у/л	11	12
Щелочная фосфатаза у/л		82
ГГТП у/л	19	16
Амилаза у/л	135	115
ЛДГ у/л	179	178
КФК у/л	64	32
Мочевая к-та мкмоль/л	561	511
Калий ммоль/л	4,5	3,7
Натрий ммоль/л	140	140
Хлор ммоль/л	107	102
Кальций ммоль/л	2,25	2,18/++0,70
О.белок г/л	72	62
Альбумин г/л	44	38
pH крови		7,37

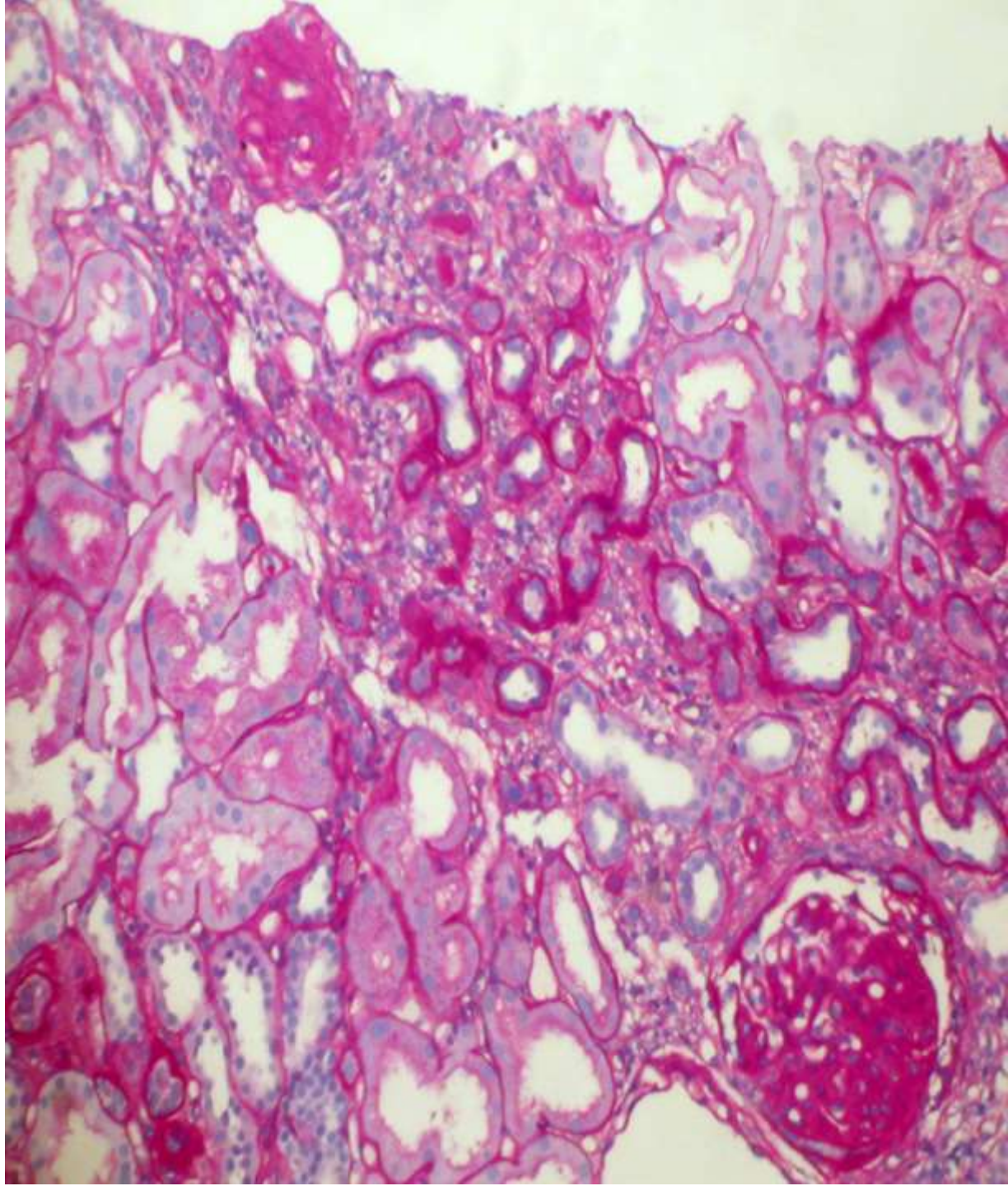
Rg органов грудной клетки: Без очаговых и инфильтративных изменений.

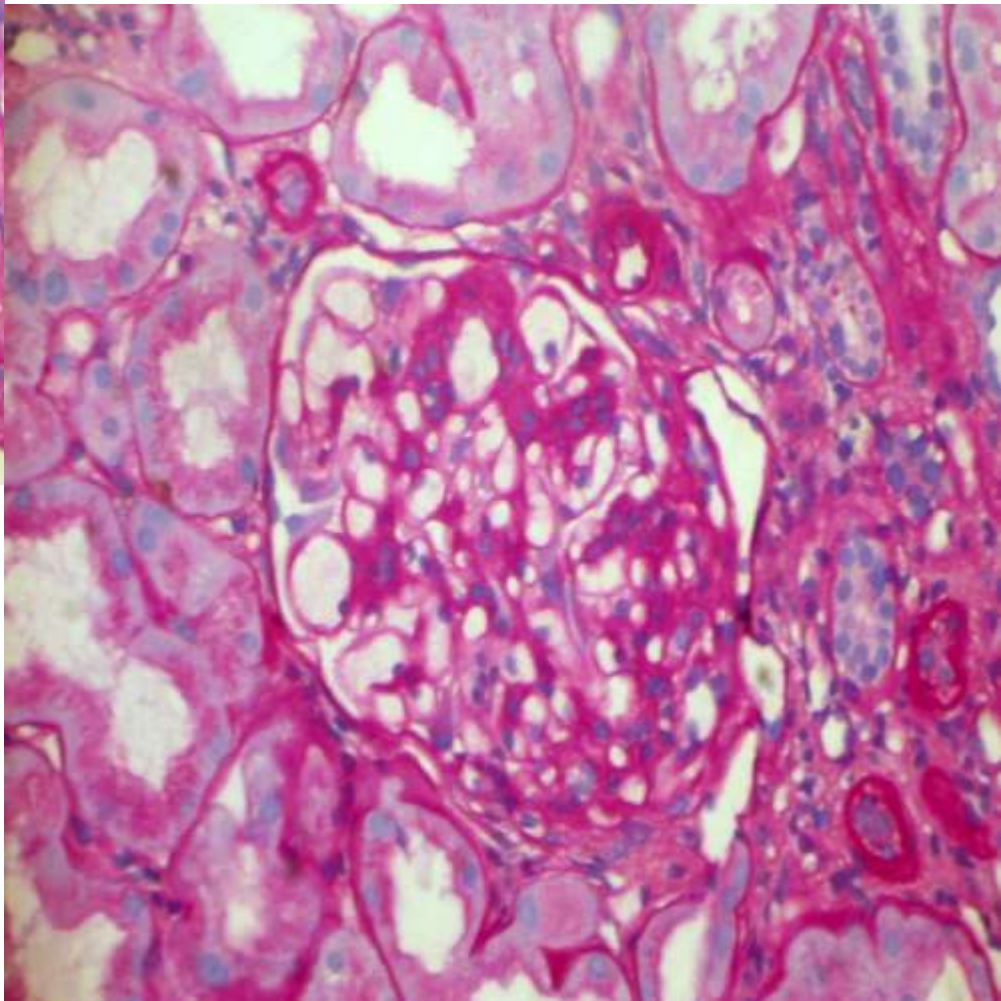
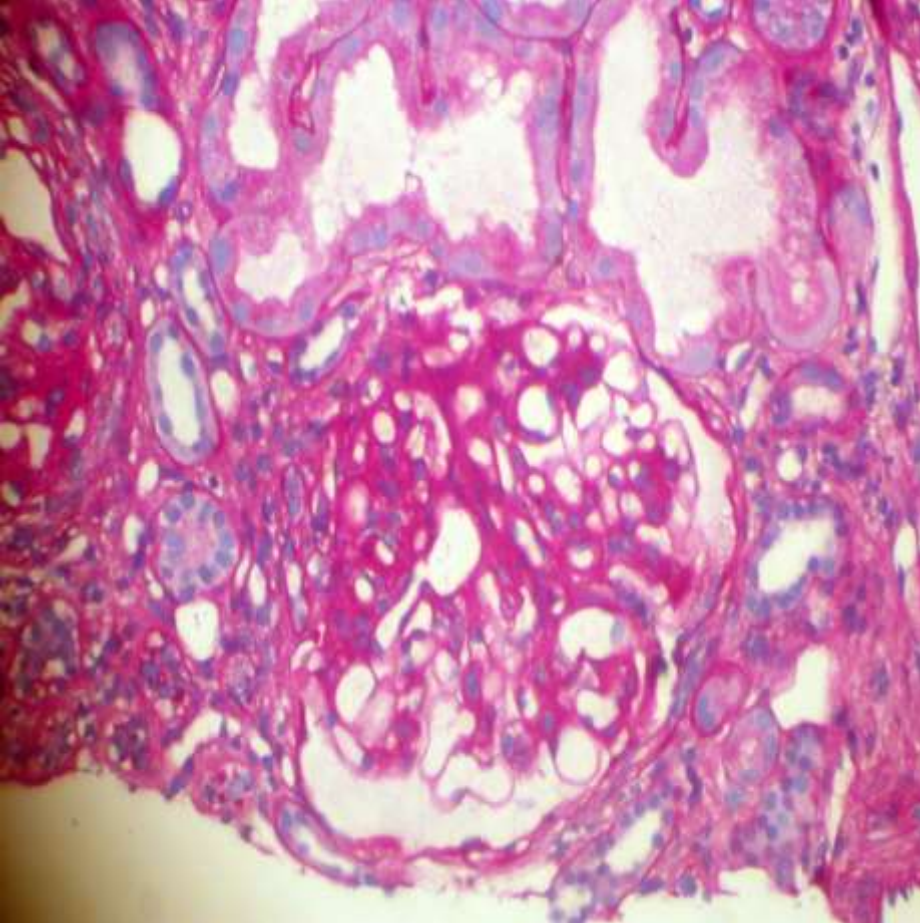
УЗИ ПОЧЕК: ПРАВАЯ ПОЧКА: расположение типичное. Форма бобовидная, контуры ровные, четкие. Размеры: длина – 100 мм, толщина - 39 мм. Толщина паренхимы в средней части почки 13 мм. Эхогенность паренхимы обычная, кортико-медуллярная дифференциация снижена. Конкременты не определяются. ЧЛС не расширена. Явных объемные образования не визуализировано. В проекции надпочечников явных дополнительных структур не выявлено. ЛЕВАЯ ПОЧКА: расположение типичное. Форма бобовидная, контуры ровные, четкие. Размеры: длина – 95 мм, толщина - 54 мм. Толщина паренхимы в средней части почки 16 мм. Эхогенность паренхимы обычная, кортико-медуллярная дифференциация снижена. Конкременты не определяются. ЧЛС не расширена. Явных объемные образования не визуализировано. В проекции надпочечников явных дополнительных структур не выявлено

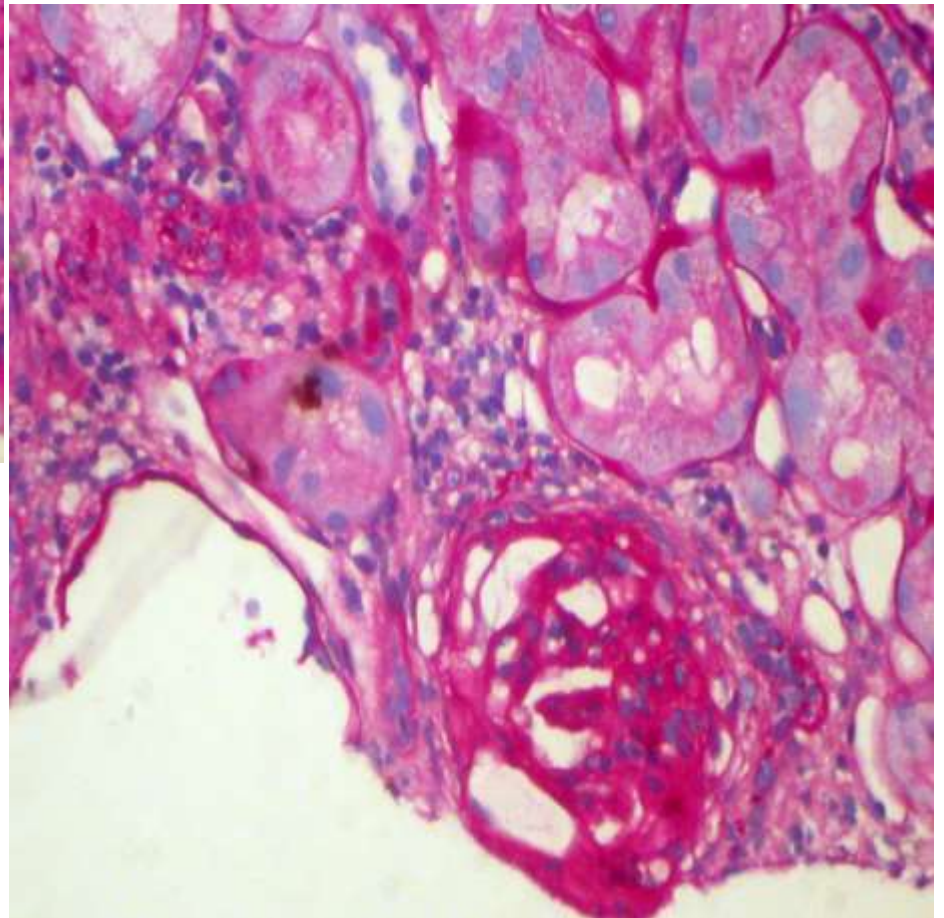
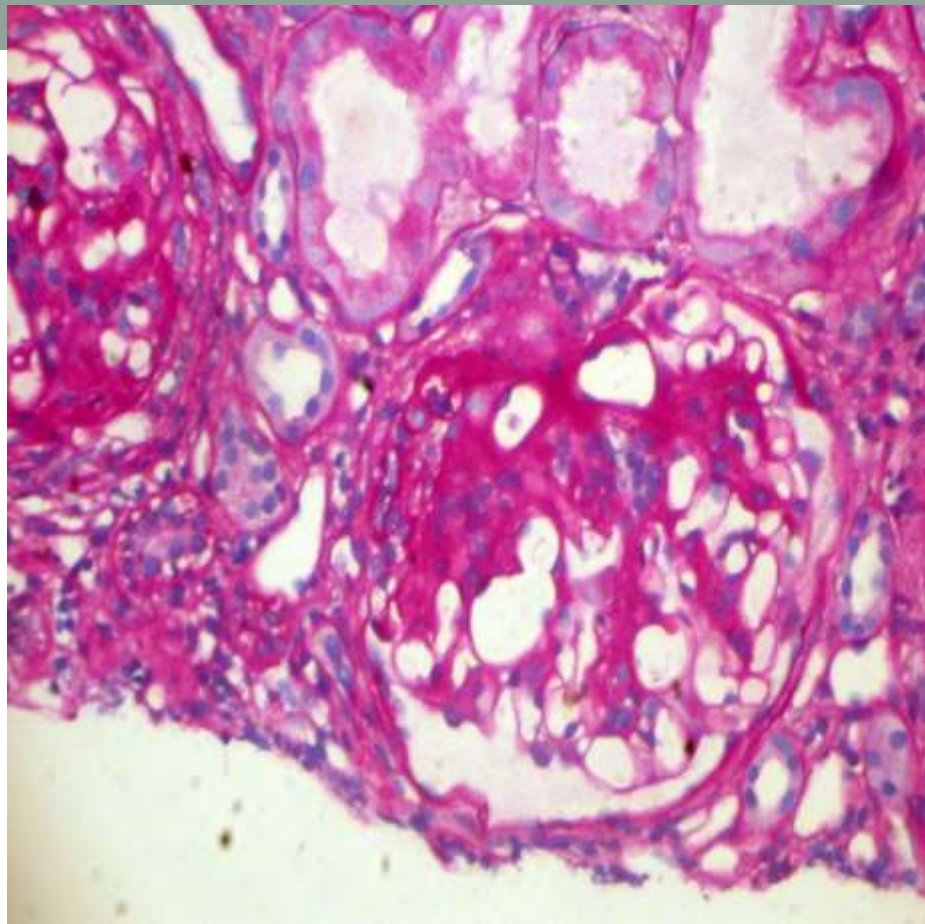
Гистологические данные (описание и микрофотографии) консультированы в Национальном Центре Клинической Морфологической Диагностики. Получено заключение: данных за экстракапиллярный полулунный ГН нет, вероятно имеет место ФСГС (возможно, коллабирующий вариант), идиопатический или вторичный по отношению к иммунокомплексному поражению (субэндотелиальной электронно-плотный материал). Более определенно судить затруднительно, поскольку иммунофлюоресцентное исследование не проводилось, а ультраструктурная иллюстрация недостаточная. Высокая электронная плотность ГБМ вероятно вторичного по отношению к сегментарного склерозу генеза, требует исключения болезни плотных депозитов
Исследованы антитела к парвовирусу – не выявлены.

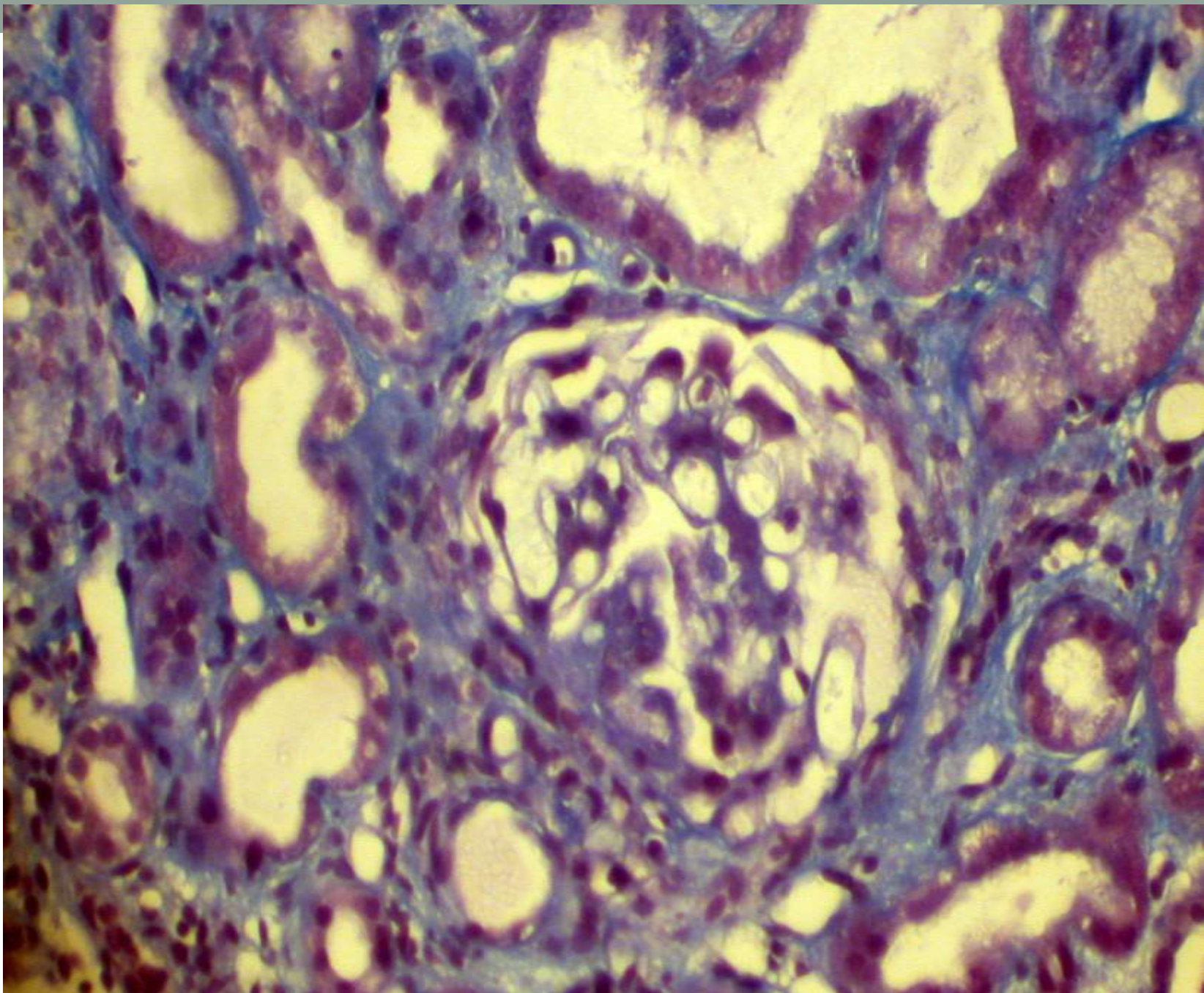
Выполнена повторная биопсия почки

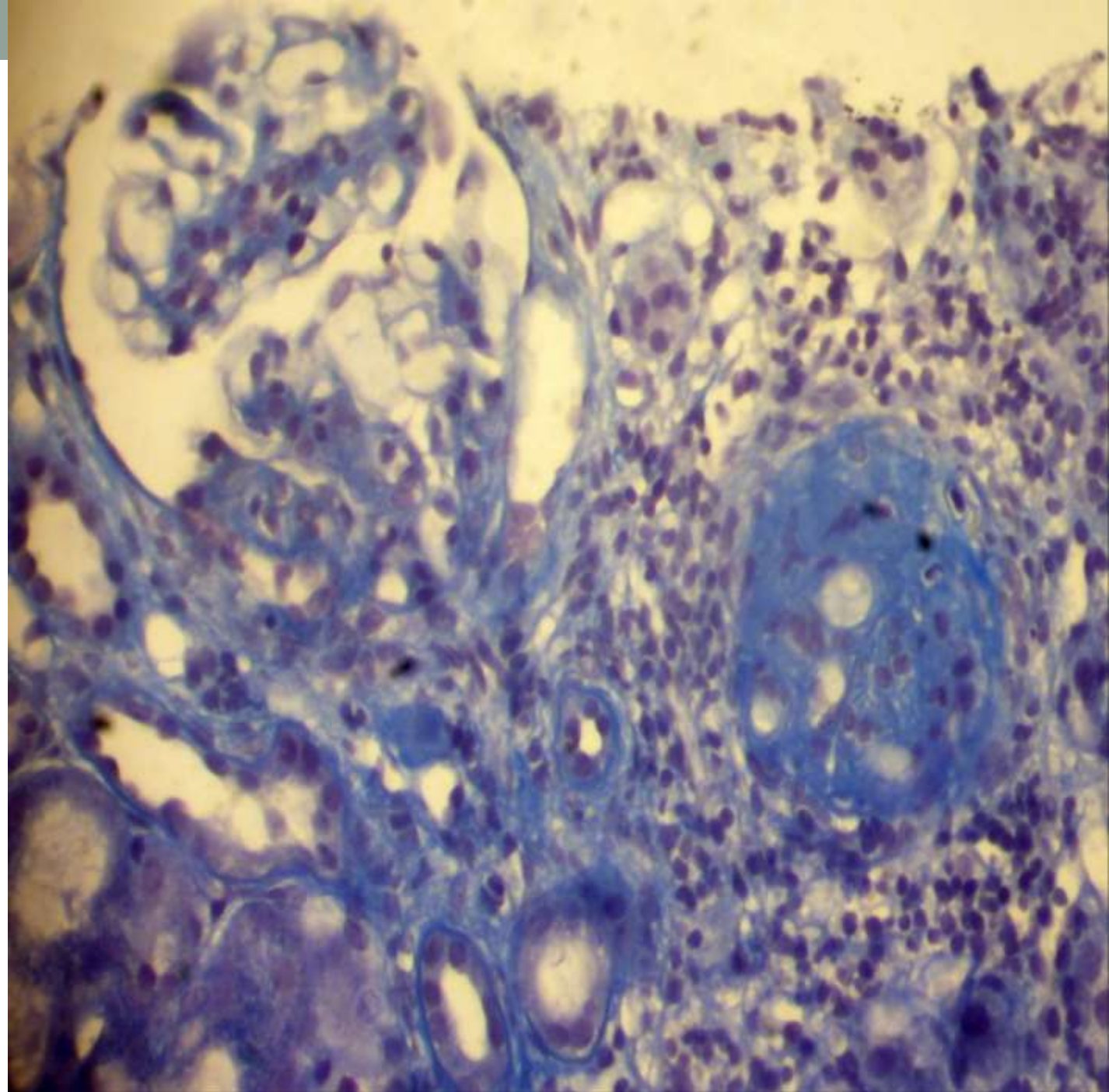


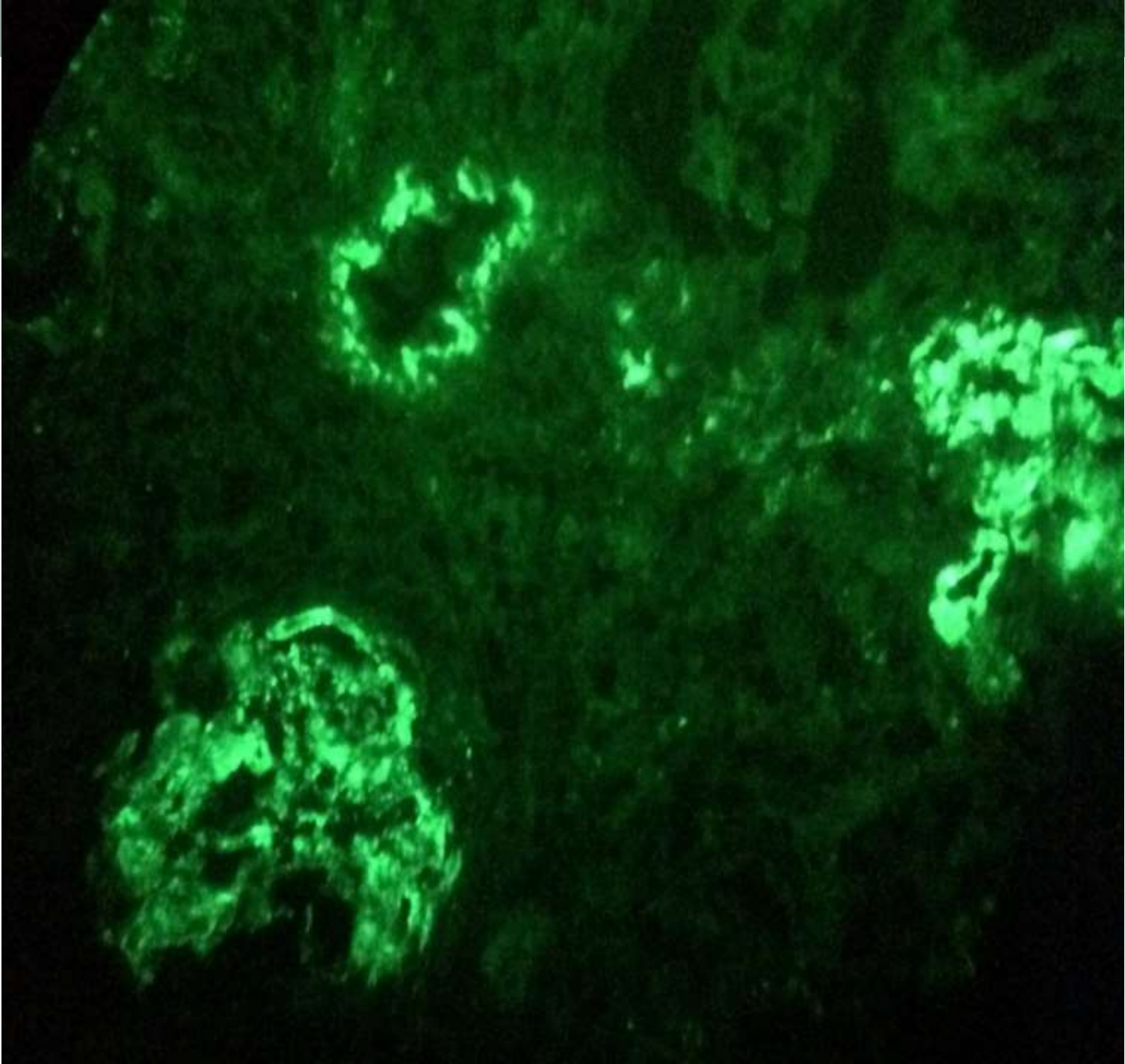


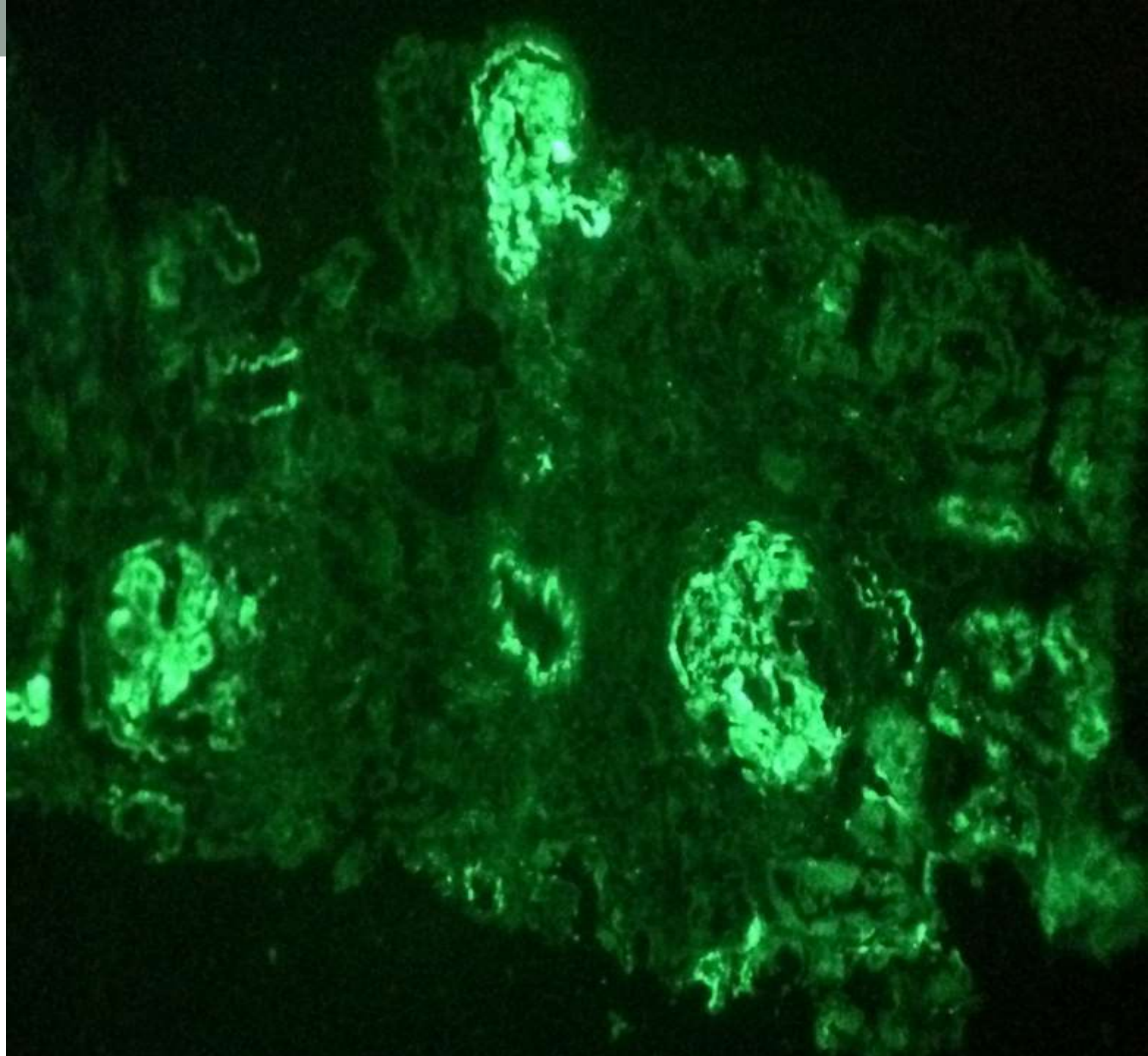












Световая микроскопия, БП 38854-57. Проведены окраски Г-Э, ШИК-реакция, трихром по Масону. В препарате 10 клубочков. 7 из них полностью или субтотально склерозированы. В склерозированных клубочках сохраняется остаточная гиперклеточность. Оставшиеся клубочки значительно увеличены в размерах, во всех отмечается расширение и склероз мезангия, с сопутствующей мезангиальной пролиферацией до 5-9 клеток. В 2 клубочках отмечаются крупные участки сегментарного склероза капиллярных петель с образованием сращений с капсулой Боумена и остаточной гиперклеточностью в проекции склерозированных капиллярных петель. Стенки капиллярных петель фокально утолщены, преимущественно одноконтурные. Диффузно-очаговый склероз интерстиция и атрофия канальцев, занимающие до 40% площади паренхимы. Неспецифическая лимфогистиоцитарная инфильтрация интерстиция в зонах склероза.

Артерии и артериолы – нет в препарате.

Иммунофлюоресценция (БП 38846-53)

IgG - негативно

IgA - негативно

IgM - негативно

C3 – мезангий и периферия капиллярных петель

C1q – негативно

Каппа - негативно

Лямбда – негативно

Фибрин - негативно

Заключение: Диффузный глобальный и сегментарный гломерулосклероз.

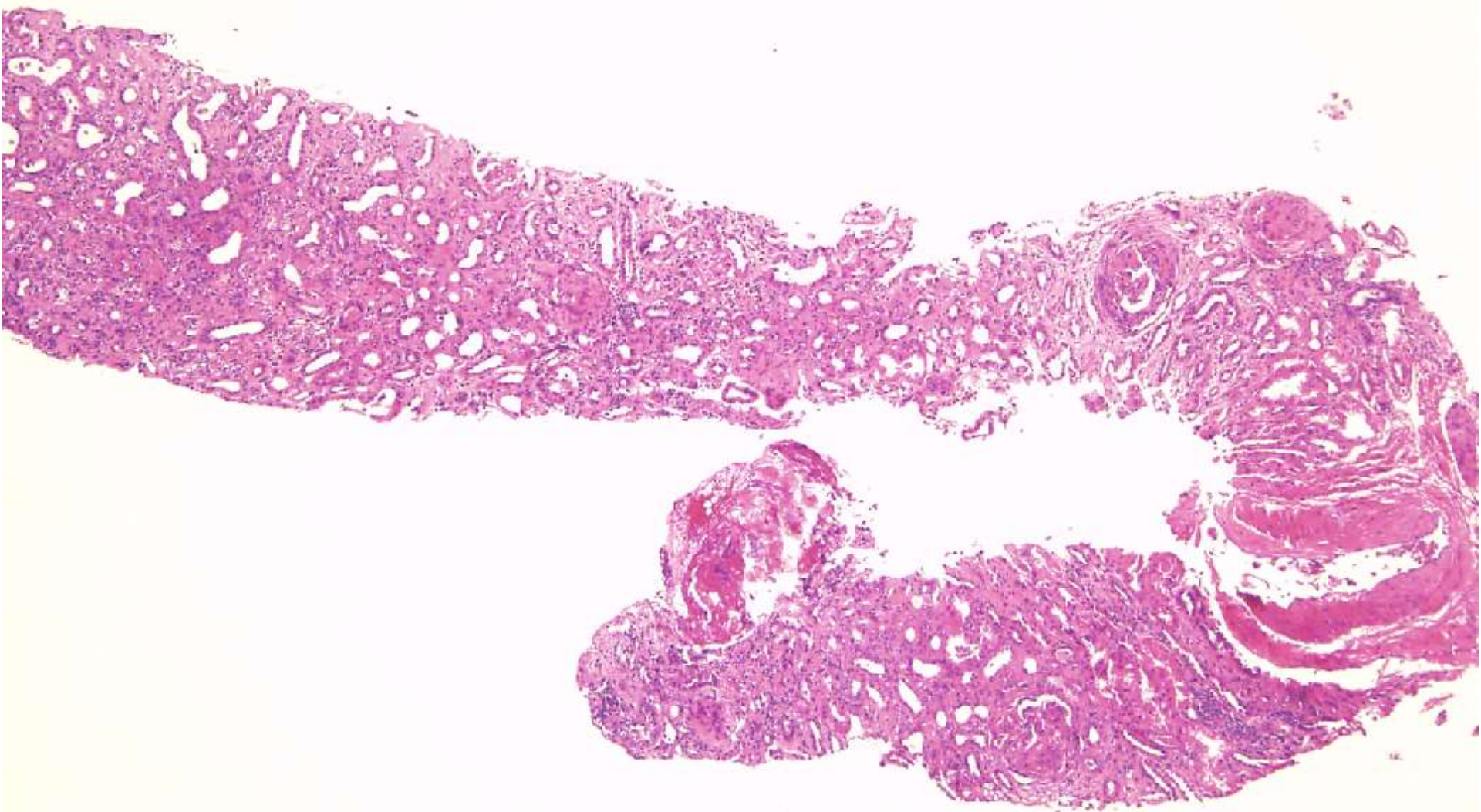
Комментарий: Учитывая данные иммунофлюоресценции нельзя полностью исключить C3-гломерулопатию (болезнь плотных депозитов?)

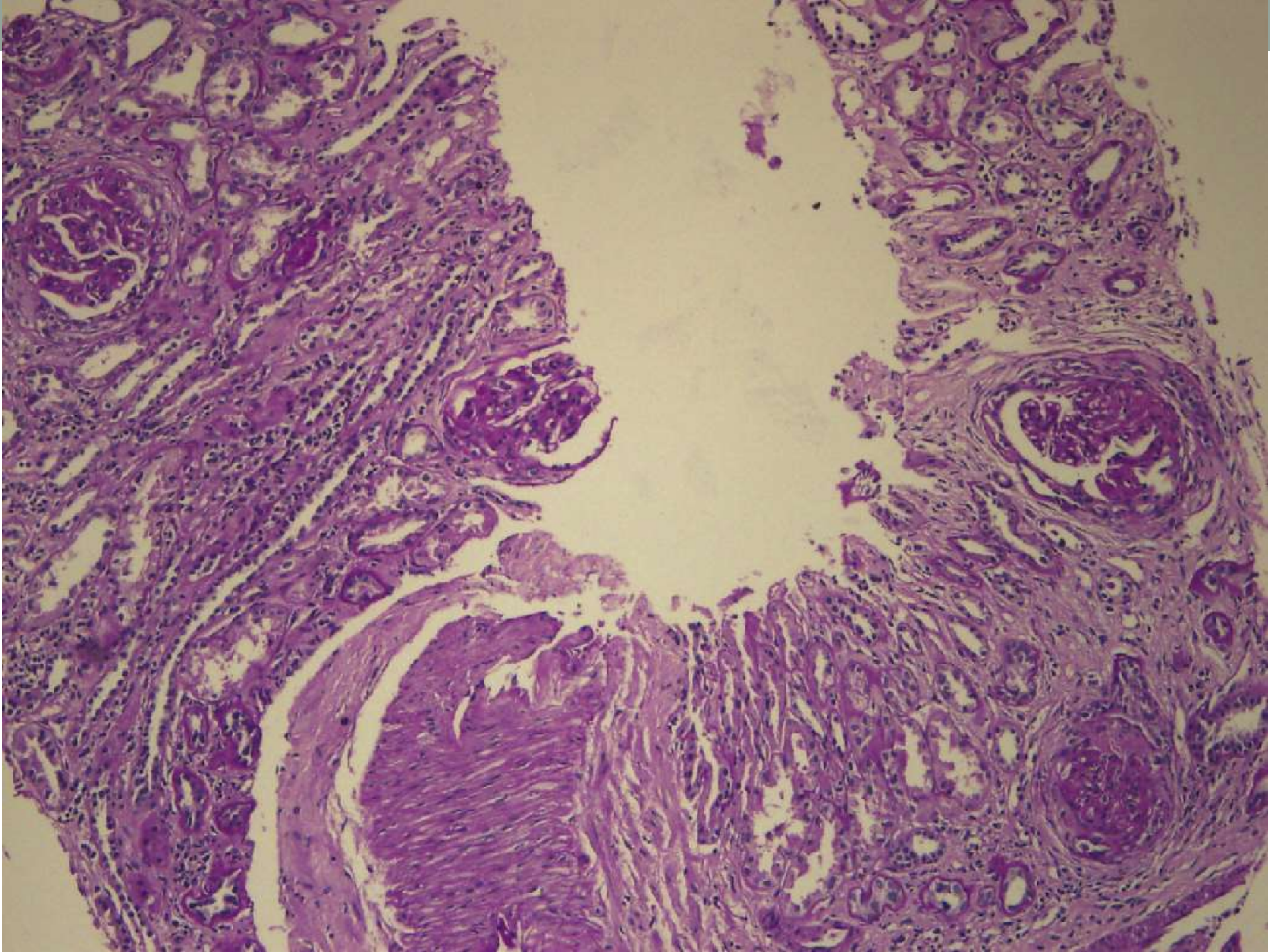
Клинический диагноз

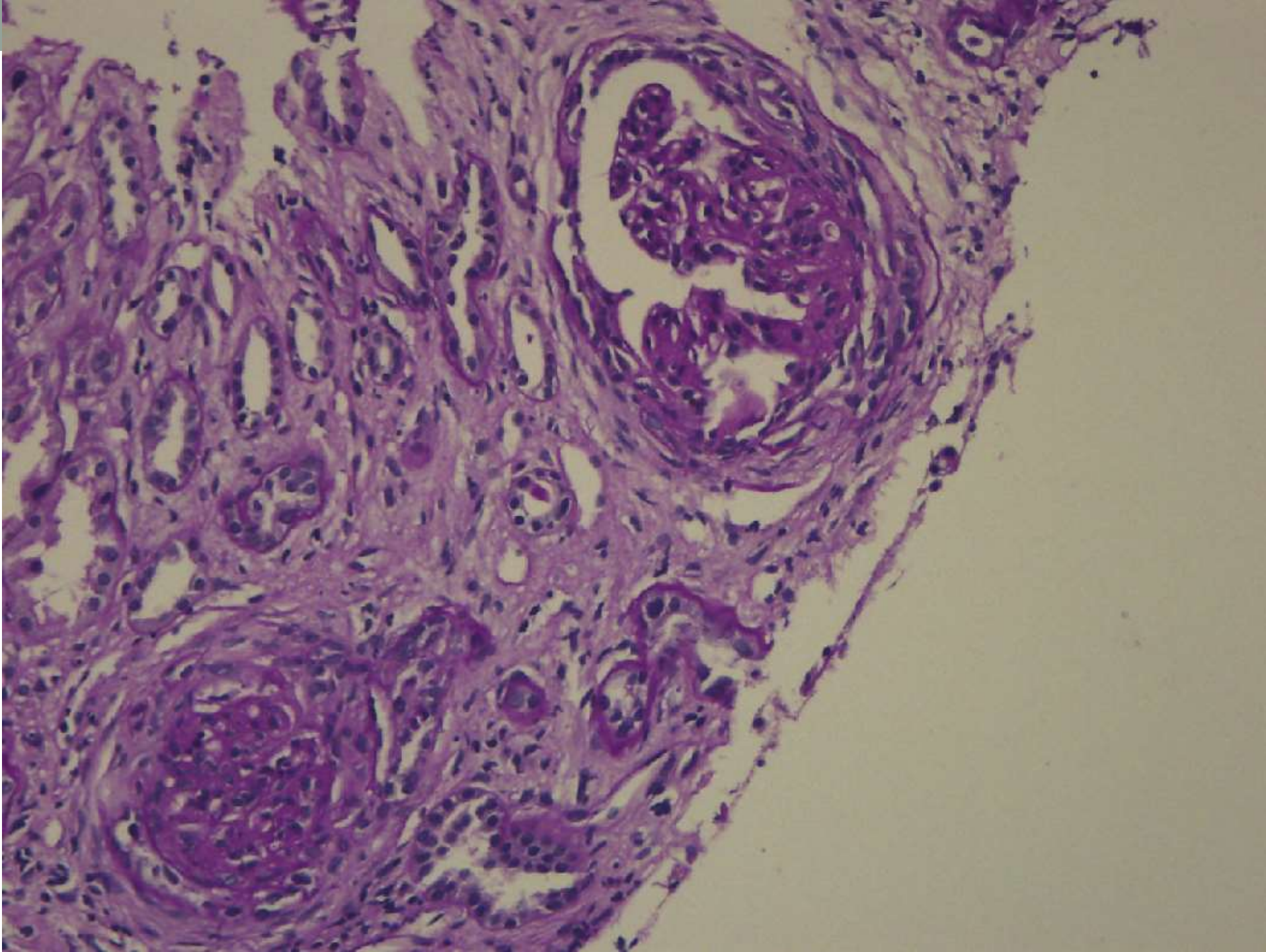
Основное заболевание: Хронический гломерулонефрит (диффузный глобальный и сегментарный гломерулосклероз, БП от 23.07.2018г.). Нефротический синдром в стадии частичной ремиссии. Состояние на фоне массивной длительной иммуносупрессивной терапии.

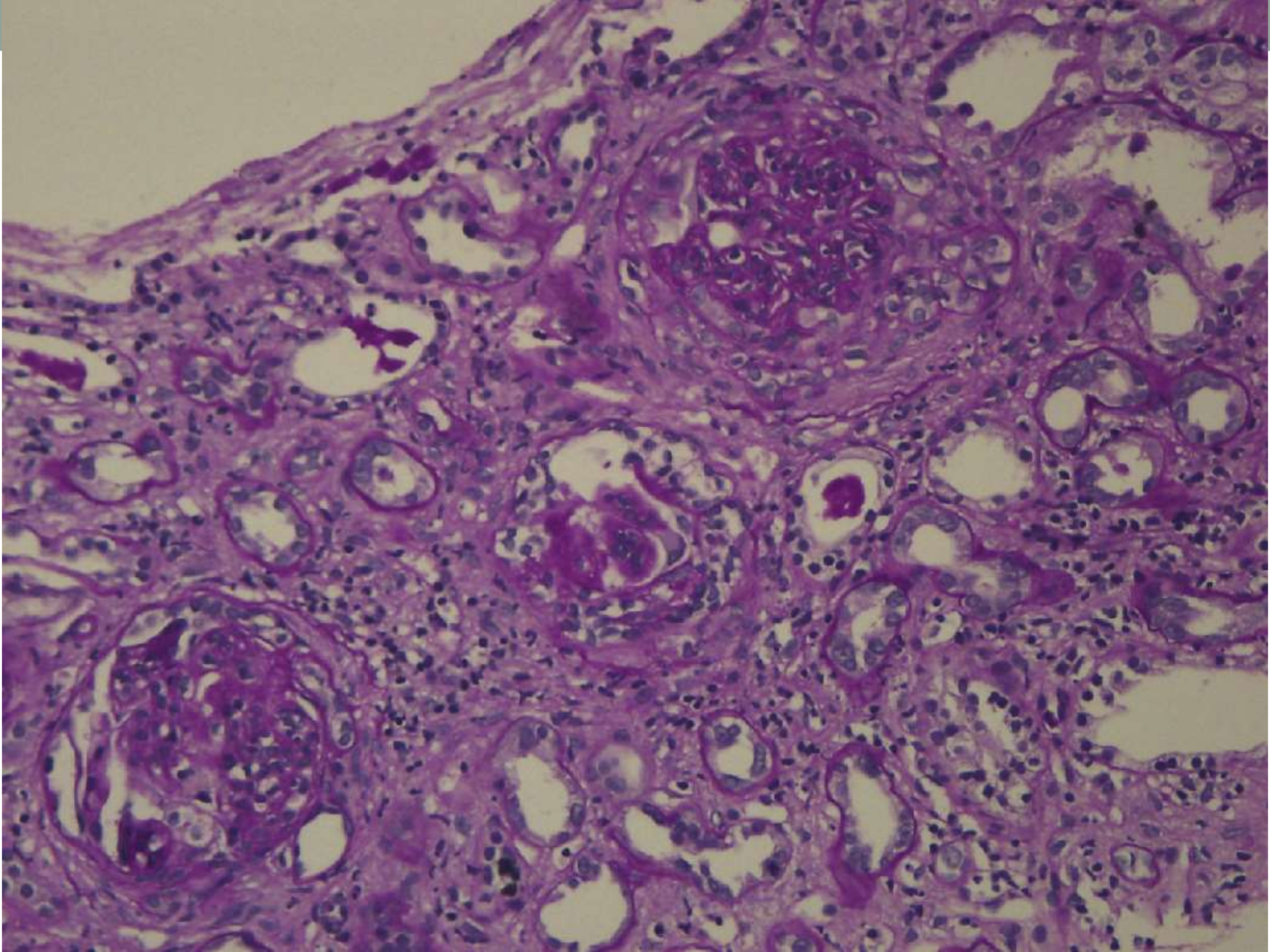
Осложнения: ХБП 3б стадии (рСКФ=42мл\мин по формуле СКD-EPI). Артериальная гипертензия 2 ст., риск низкий. Вторичная гиперурикемия

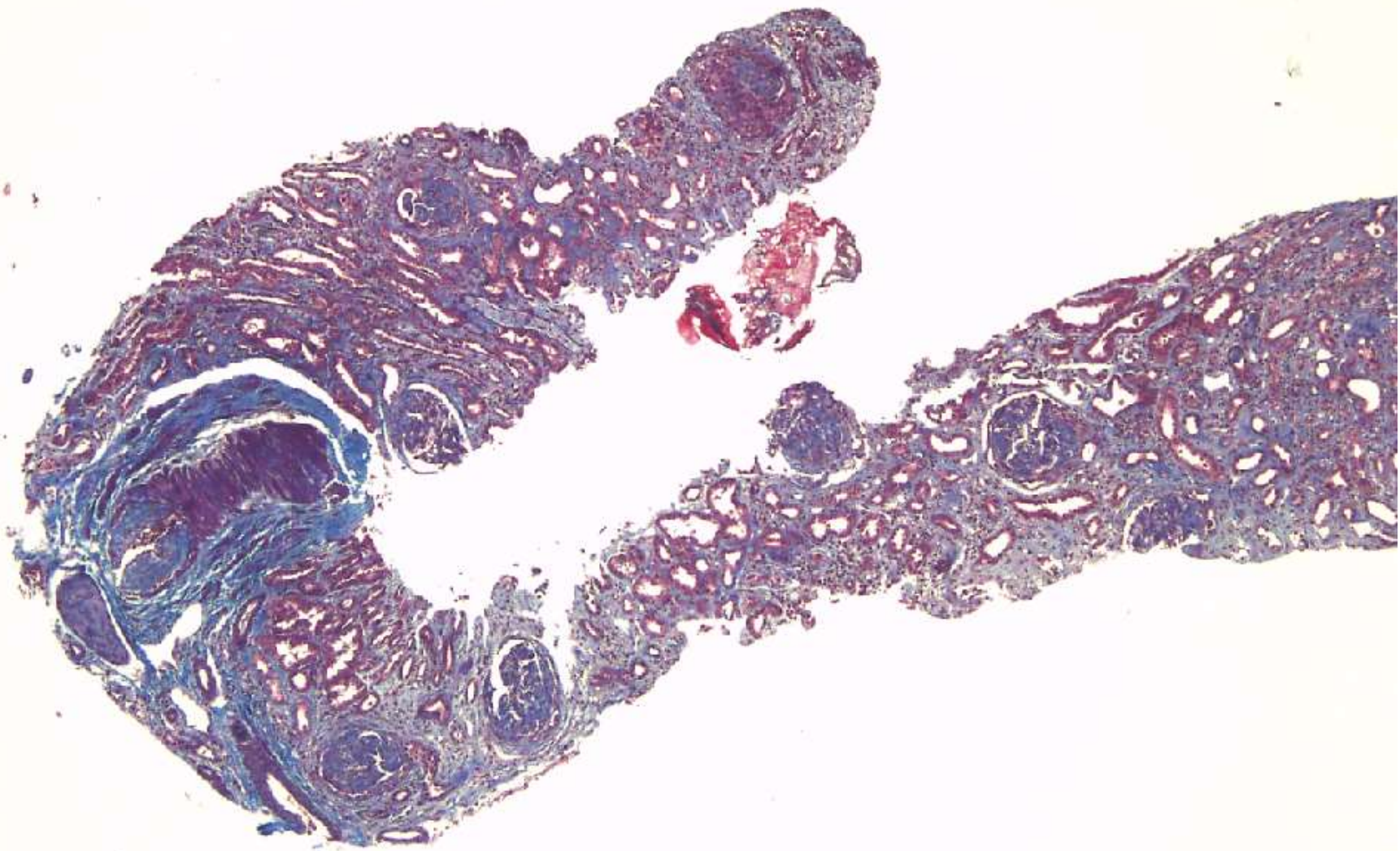
- Причиной гломерулосклероза вероятно является ФСГС, однако с учетом данных иммунофлюоресценции и ретроспективного анализа данных электронной микроскопии биопсии от 2016г. представляется вероятным диагноз генетически-детерминированной патологии регуляции комплемента с С3-гломерулопатией и исходом в вторичный гломерулосклероз
- В любом случае проведение иммуносупрессивной терапии в настоящее время нецелесообразно – отсутствуют как нефротический синдром так и синдром БПГН, стадия ХБП соответствует выраженности гломерулосклероза и фиброза интерстиция
- Азатиоприн отменен, рекомендуется постепенное снижение дозы преднизолона вплоть до полной отмены, нефропротективная терапия с применением малых/средних доз БРА, коррекция гиперурикемии. Выписан под наблюдение нефролога по месту жительства

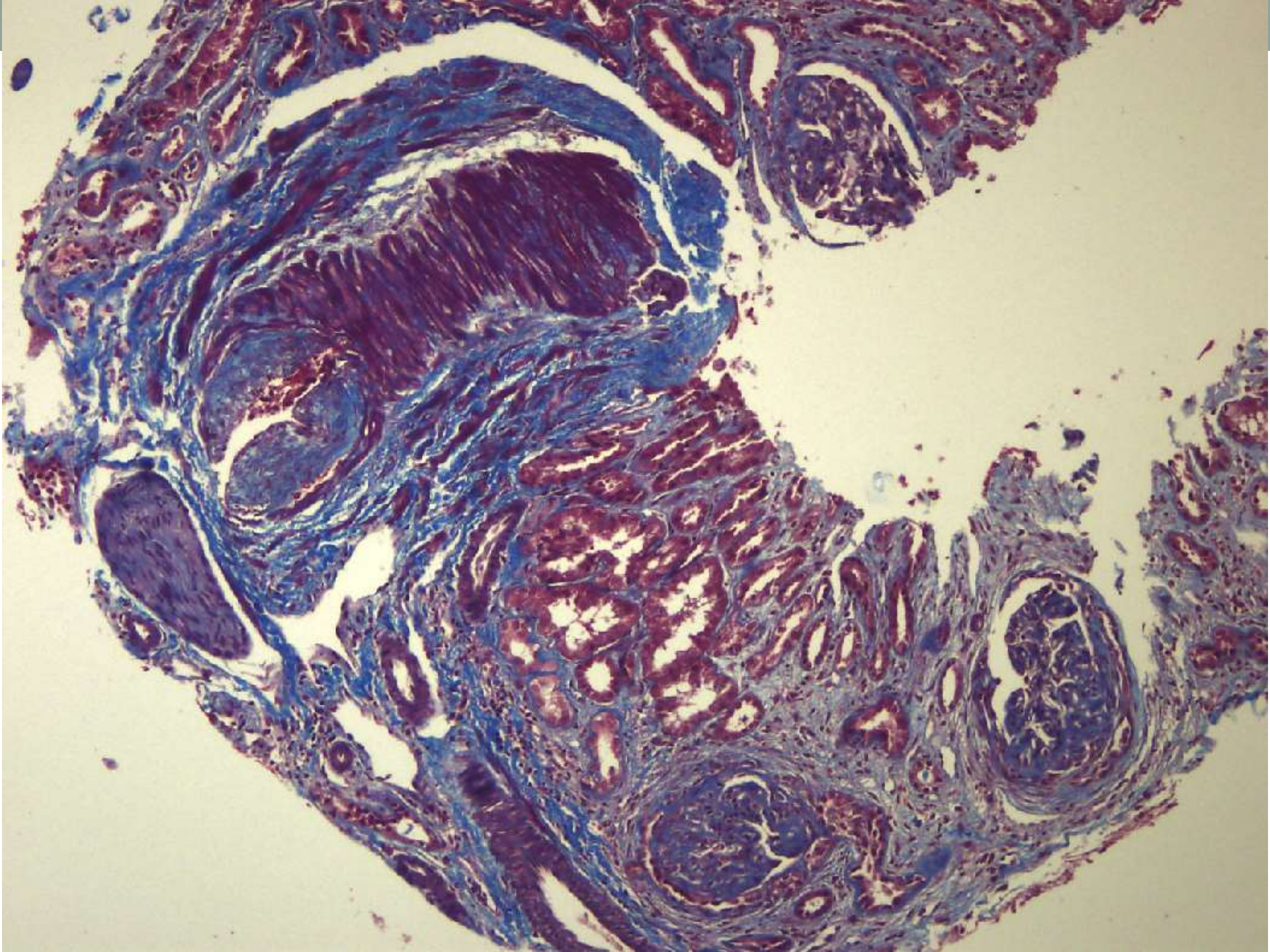


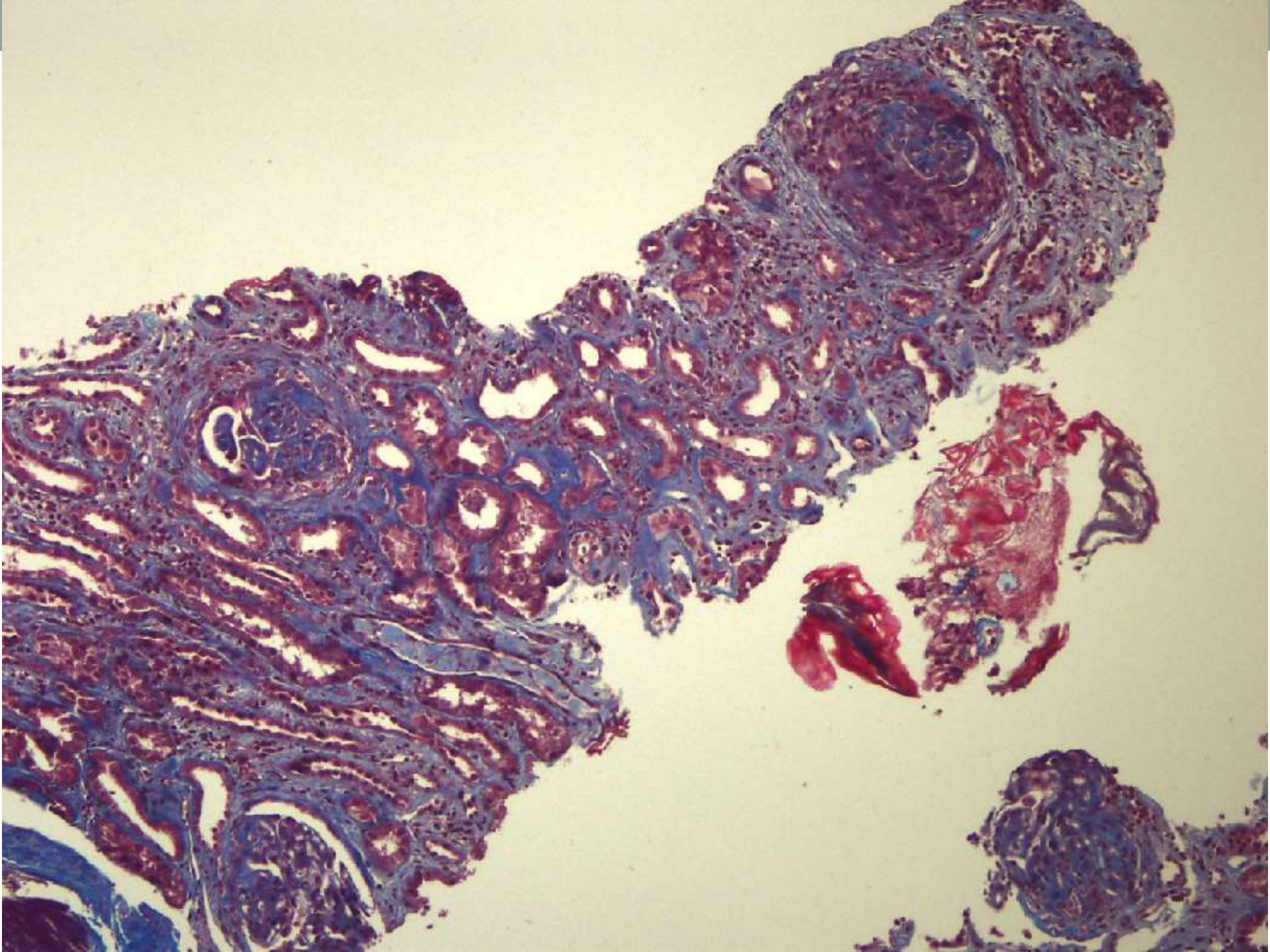


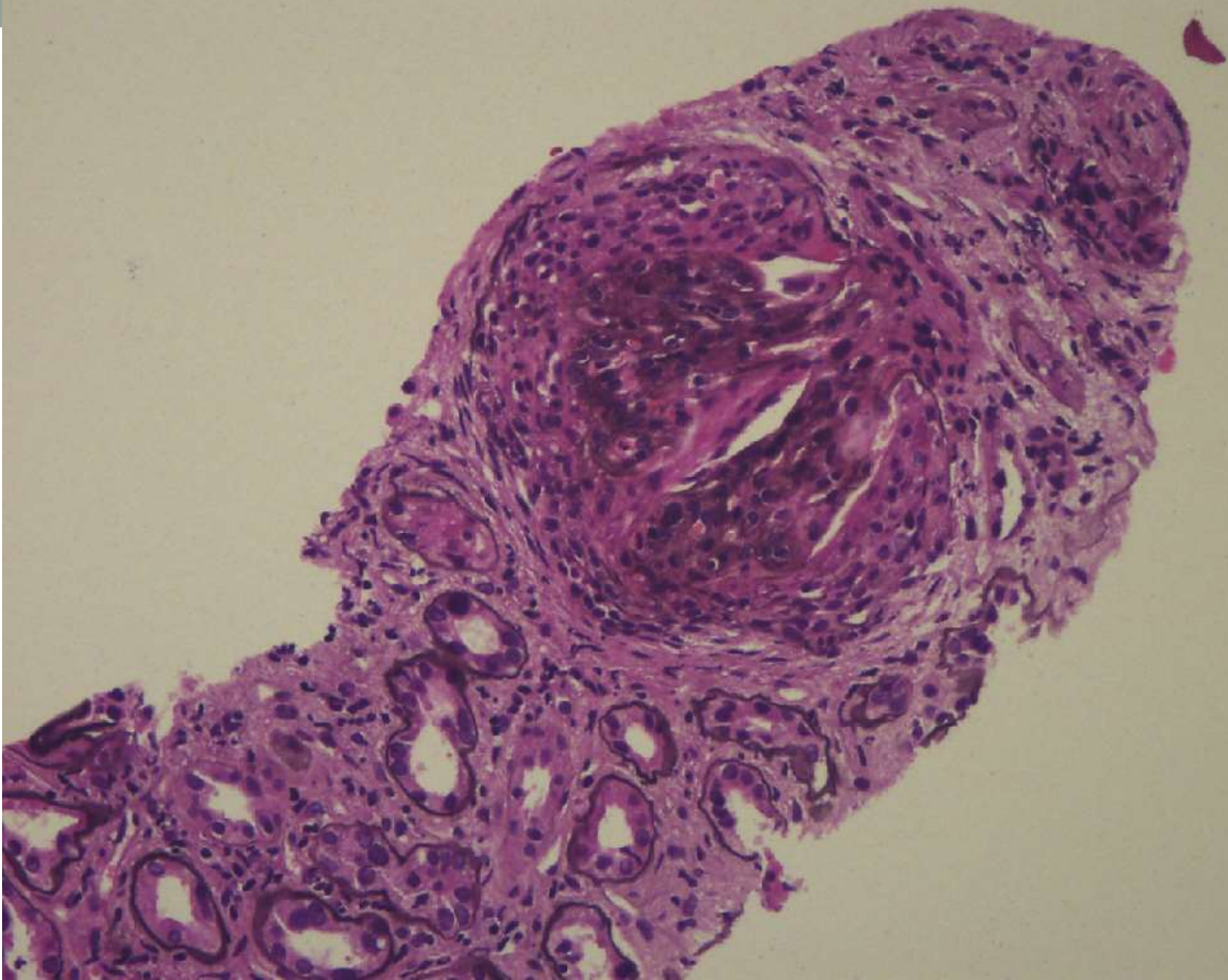


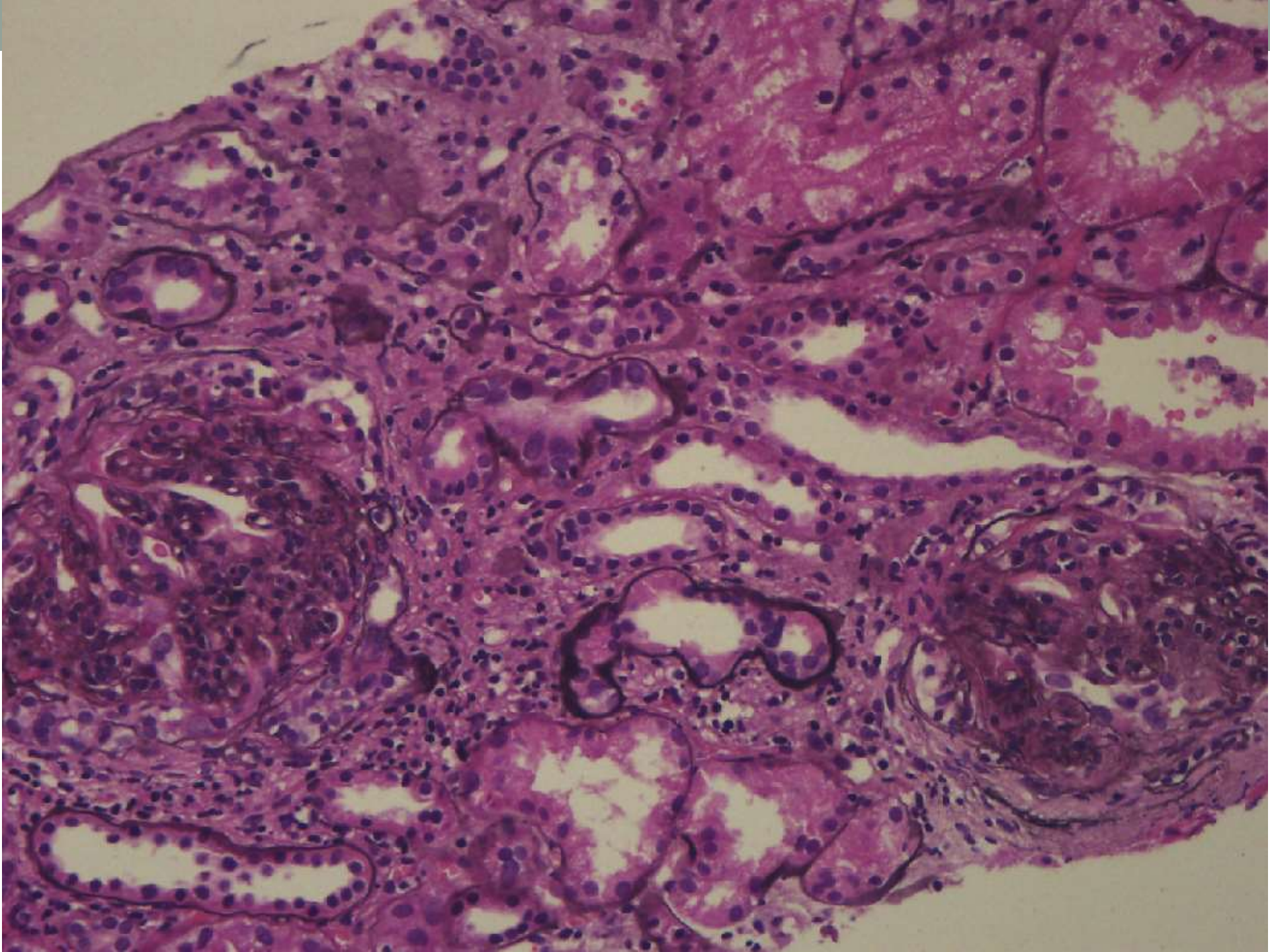


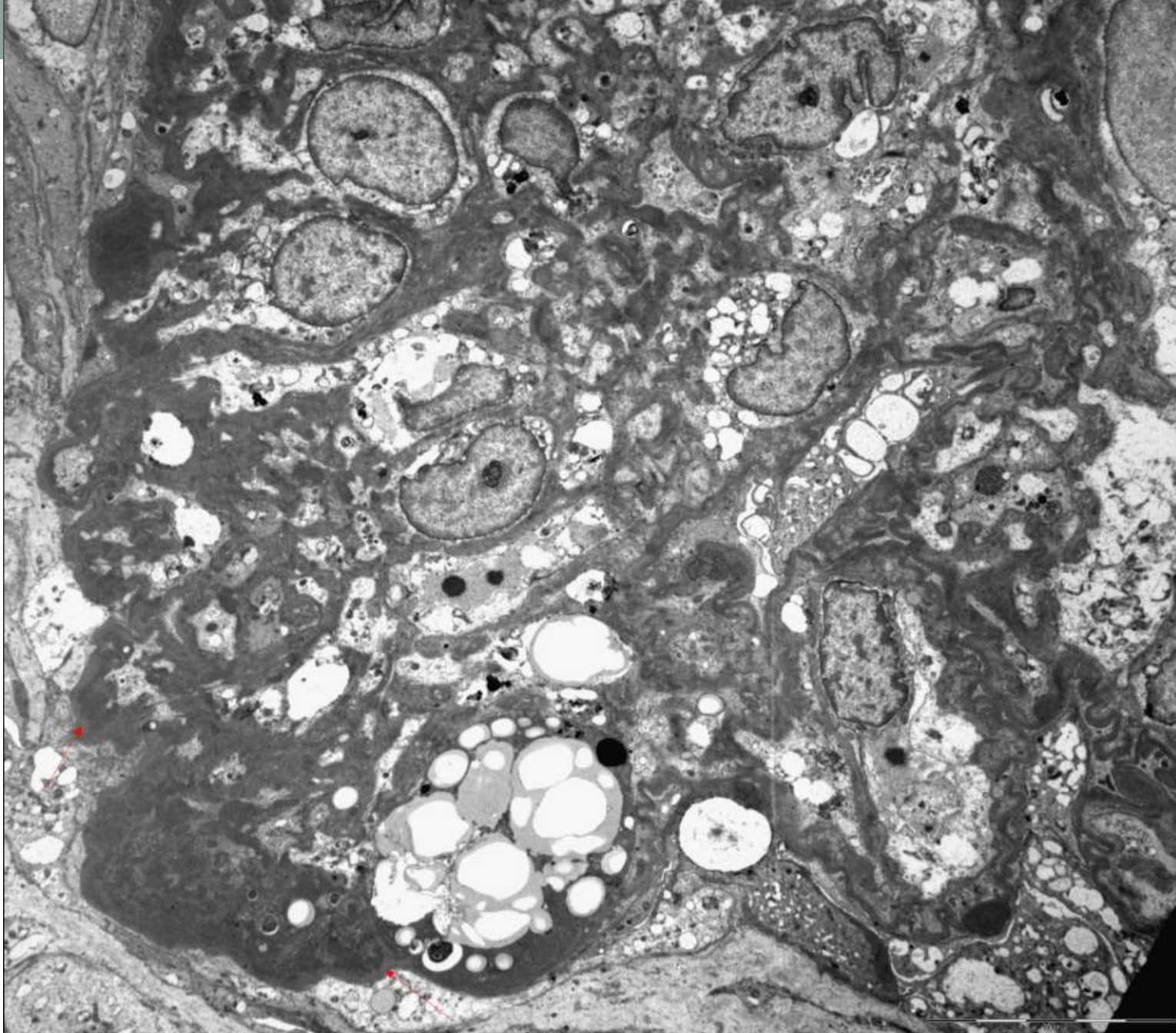




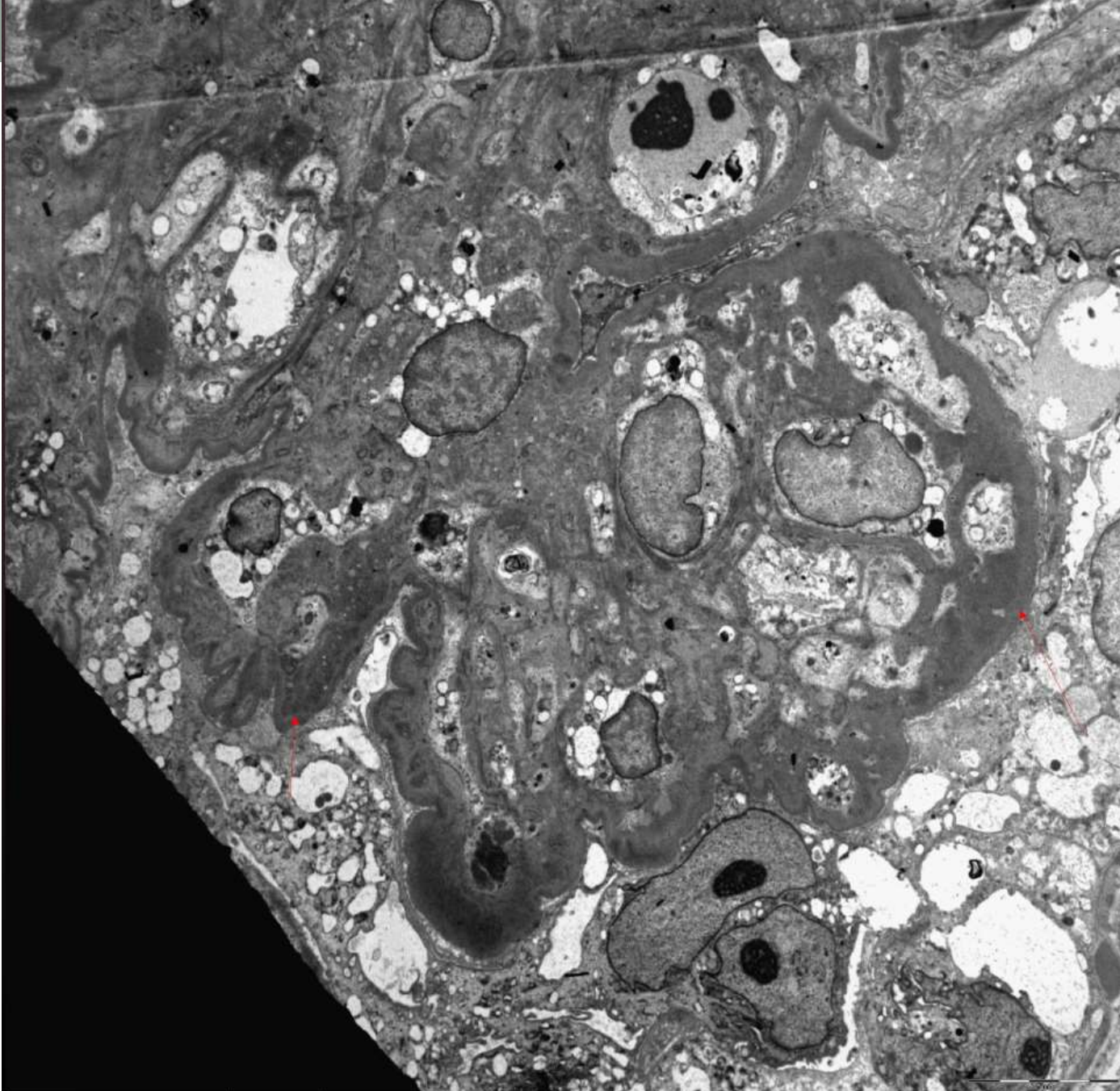








	Film 16E-1669-4	Mag 2000 x	Operator AMC	HV 60 kV	Label 崔	KODIROV
						—— 10 μm ——



	Film	Mag	Operator	HV	Label	KODIROV
	16E-1669-3	2500 x	AMC	60 kV	崔	—5 μm—