



Северо-Западный
государственный
медицинский
университет
им. И.И. Мечникова

10 ЛЕТ - СОХРАНЯЯ ТРАДИЦИИ УСТРЕМЛЕН В БУДУЩЕЕ

«Моноклональная гаммапатия почечного значения»

Рустамова З.М., Колмакова Е.В., Исачкина А.Н.,
Воробьева О.А.

Каф. внутренних болезней, клинической фармакологии
и нефрологии Северо-Западный государственный
университет им. И.И. Мечникова



Северо-Западный
государственный
медицинский
университет
им. И.И. Мечникова

10 ЛЕТ - СОХРАНЯЯ ТРАДИЦИИ УСТРЕМЛЕН В БУДУЩЕЕ

Моноклональная гаммапатия



Журнальная статья: «Моноклональная гаммапатия ренального значения: КОНСЕНСУС ГЕМАТОЛОГОВ И НЕФРОЛОГОВ ПО ВВЕДЕНИЮ НОЗОЛОГИИ, ДИАГНОСТИКЕ И ОБОСНОВАННОСТИ КЛОН-ОРИЕНТИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ. А.В. Смирнов1, Б.В. Афанасьев 1, И.В. Поддубная2, В.А. Добронравов1, М.С. Храброва1, Е.В. Захарова2–4



Северо-Западный
государственный
медицинский
университет
им. И.И. Мечникова

10 ЛЕТ - СОХРАНЯЯ ТРАДИЦИИ УСТРЕМЛЕН В БУДУЩЕЕ

MGRS

гломерулопатии

Болезни отложения:
AL-амилоидоз;
болезнь
отложения ЛЦ
(БОЛЦ); болезнь
отложения ТЦ и ЛЦ;
болезнь
отложения ТЦ.

*Иммуновоспалительные
гломерулопатии:* микротубулярный
(иммунотактоидный)
гломерулонефрит (ГН) с депозитами
моноклональных Ig;
ГН с неорганизованными
моноклональными иммунными
комплексами (различные
морфологические варианты);
зависимый от компонента С3-
комплемента ГН
(мезангиокапиллярный с плотными
депозитами); ГН при MW;
криоглобулинемический ГН.

тубулопатии

синдром Фанкони,
ассоциированный
с внутрицитоплазматич
ескими
кристаллами ЛЦ; cast-
нефропатия.

Пациентка Д., 46 лет поступила в ГБ г. Сыктывкар 11.02.2022г

Жалобы:

- одышка смешанного характера при умеренной физической нагрузке
- появление периорбитального отека и отеков в области голеностопных суставов
- снижение аппетита
- повышения АД до 170/100 мм.рт.ст .

Анамнез заболевания:

- Дебют заболевания остро в виде вышеперечисленной симптоматики от 07.02.2022г. Ухудшение состояния сама пациентка связывает с ревакцинацией Спутником лайт от 26.01.2022г. Обратилась в поликлинику по м/ж, лабораторно выявлена азотемия по креатинину Cr -600мкмоль/л (со слов). Направлена на стационарное обследование по нефрологическому профилю г.Сыктывкар с 11.02.2022 по 10.03.2022г .
-

Результаты лабораторного исследования

клинический анализ крови

показатель	Результат 07.02.	22.02	норма
гемоглобин	90	82	120-140г/л
эритроциты	2,61	2,45	3,90 - 4,70
тромбоциты	376	173	150-470
СОЭ	71	61	2-15 мм/час
лейкоциты	7,8	7,5	4-9
палочкоядерные	-	1	1-6
сегментоядерные	-	67	47 - 72
лимфоциты	-	21	19 - 37

Общий анализ мочи

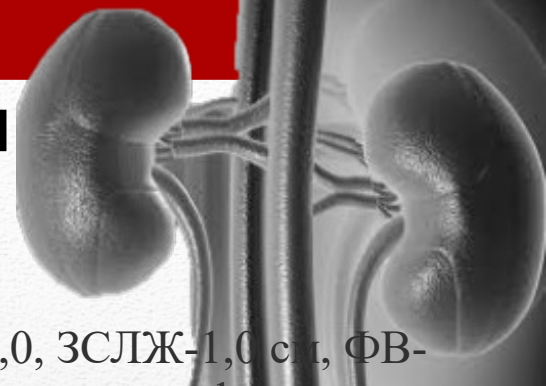
Удель вес	реакция	белок	глюкоза	лейкоциты	эритроциты
1,010	5	0,9	отр	1-2	1-2

СПБ-2,9гр

Биохимический анализ крови

показатель	результат	→	→	норма
Общ.белок	78,7			66,0 - 87,0г/л
Альбумин	48,3			35,0 - 52,0г/л
Креатинин	505	407	350	53 – 97мкмоль/л
Мочевина	22	19,7	21,4	2,80 - 7,20ммоль/л
Холестерин общ	5,4			3,50 - 5,60ммоль/л
Кальций общ	1,28	1,29	1.33	1,15-1,33

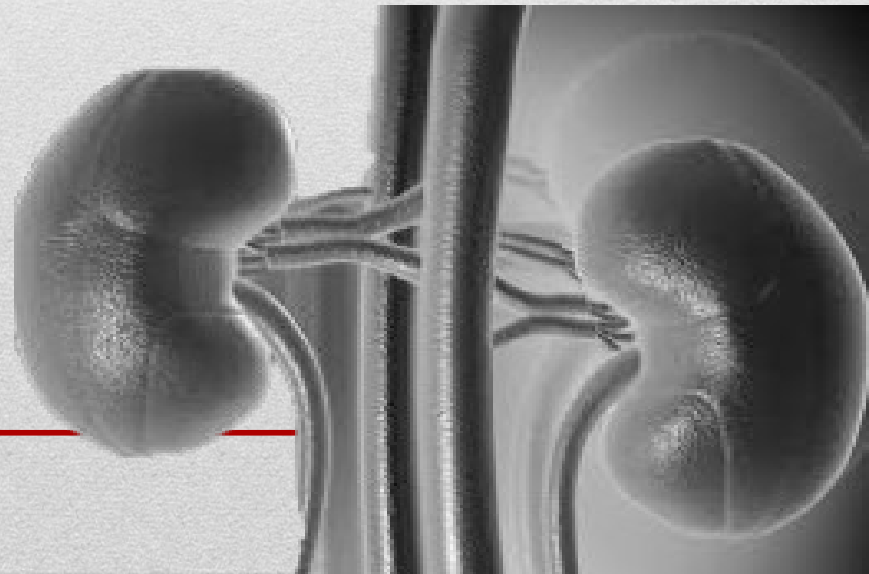
Инструментальные методы исследования



- ЭКГ от 12.02.22: Ритм синусный с ЧСС 75 в мин.
- ЭКГ от 10.03.22: Ритм синусный с ЧСС 90 в мин.
- ЭХОкг от 14.02.22: ПЖ- 2,2, ЛЖ- 4,8, АО-3,3, ЛП-3,5, МЖП-1,0, ЗСЛЖ-1,0 см, ФВ- 64%. Заключение: Полости : - л на не расширены. Значимого нарушения функции клапанов нет. Диастолическая дисфункция левого желудочка -га. Сократимость миокарда удовлетворительная. Легочная гипертензия с СДЛА 35-40 мм рт ст,
- УЗДГ брюшного отдела аорты и ветвей от 25.02.22: Нарушения гемодинамики в брюшной аорте и ее ветвях нет.
- СМАД от 25.02.22 фон лозартан 25 мг/сут: За период мониторинга зарегистрирована изолированная тчзиторная диастолическая артериальная гипертензия в ночное время. Суточный ритм достаточное снижение . ;-одического и диастолического АД ночью - «nondipper». Вариабельность систолического и диастолического АД течение суток сохранена.
- ФЭГДС от 19.02.22: Хронический атрофический гастрит.
- УЗИ почек от 22.02.22: Правая 102*43 мм, левая 92*41 мм, паренхима справа 13 мм, слева 13 мм истончена, конкременты в в/чаш 3 мм справа, кисты с двух сторон до 8 мм
- УЗИ ОБП от 17.02.22: Диффузные изменения pancreas. Деформация стенок желчного пузыря.
- Rg ОГК от 10.03.22: Без очагово-инfiltrативных изменений

- **Основное заболевание:** Острый нефритический синдром.
- **Сопутствующее:** Хронический гастрит, вне обострения (без морфологического подтверждения) .
- **Осложненное:** Острая болезнь почек 3 ст. Вторичная артериальная гипертензия 2 ст. Анемия средней степени тяжести.

Диагноз:



- Фамотидин 20 мг X 1 раз утром
- Преднизолон 5мг (40мг/сут) по 5 таб. 1 раз утром (7:00-8:00), 3 табл с (09:00-10:00), постепенное снижение дозы по ¼ табл 1 раз в 5 дней
- Антиагрегантная терапия: Клопидогрел 75мг в сут
- Кетостерил по 4 табл X 3 раза а день
- Лозартан 25 мг X 1 раз в сут утром под контролем АД
- Аранесп 30мкг 2 раз в нед
- Витамин Д (Аквадетрим или Вигантол или Ультра Д) 1500 МЕ 1 раз в сутки, длительно. Коррекция дозы в зависимости от уровня витамина Д.
- Кальцемин адванс по 1 табл 2 раза в день

Лечение:



Пациентка Д., 46 лет поступила в клинику Э.Э.Эйхвальда для стационарного обследования 14.03.2021г

Жалобы при поступлении:

- Сохраняются минимальные периорбитальные отеки, преимущественно в утренние часы
-

Физикальное обследование

- Состояние при поступлении удовлетворительное
 - Сознание ясное, адекватно, контактно
 - Температура тела 36,0°C
 - Рост 173 см, вес 59 кг. ИМТ 19,7 кг/м².
 - Кожные покровы и слизистые –чистые.
 - Отеков нет
 - Периферические лимфатические узлы не увеличены
 - Опорно-двигательная система: без особенностей
-

- Дыхание везикулярное. Хрипов нет. ЧДД 16 в минуту.
 - Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. АД 125/70 мм рт.ст. Пульс 75 ударов в минуту.
 - Живот мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги.
 - Селезенка не увеличена.
 - Стул: оформленный, без патологических примесей
 - Мочеиспускание свободное, не учащено, безболезненное. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Диурез 2,-2,5л
-

Результаты лабораторного исследования

клинический анализ крови

показатель	результат	норма	показатель	результат	норма
гемоглобин	105	120-140	лейкоциты	6,4	4-9
эритроциты	6,4	3,90 - 4,70	палочкоядерные	1	1-6
тромбоциты	165	150-470	сегментоядерные	75	47 - 72
СОЭ	12	2-15	лимфоциты	20	19 - 37

Удель вес	реакция	белок	глюкоза	лейкоциты	эритроциты
1,010	6	0,284	-	20-25	15-20

СПБ-0,45гр

биохимический анализ крови

показатель	результат	норма	показатель	результат	норма
Общ.белок	56,2	66,0 - 87,0 г/л	АСТ	10	0 – 32г/л
Альбумин	38,0	35,0 - 52,0 г/л	Билирубин общ	8,8	0-20г/л
Креатинин	226	53 –97мкмоль/л	калий	4,7	3,5-5,3
Мочевина	11	2,80 - 7,20ммоль/л	натрий	143	136-145
Холестерин общ	4,25	3,50 - 5,60	Кальций общ	1,33	1,15-1,33
ЛПНП	3,93	0-2	ЩФ	85	40-130
АЛТ	12	0 - 35	СРБ	9,08	0,1-5мг/л

Иммунологический анализ крови

показатель	результат	норма
Иммуноглобулин А	0,33	0,7-4г/л
Иммуноглобулин М	0,43	0.4-2.4г/л
Иммуноглобулин G	4,22	7-16г/л
ЦИК	99	0-100 ЕД
Ат к кардиолипину, IgG+A+M	<2	Не обнар
Ат к бета-2-гликопротеину1, IgG+A+M	2,56	<20
Волчаночный антикоагулянт	Не обнар.	Не обнар.

Электрофорез белков крови

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.знач.
Электрофорез белков сыворотки крови			
а/г соотношение	1,4	%	1,2 - 2,0
в - глобулины	12,4	%	7,2 - 13,8
а 2 - глобулины	14,8	%	4,4 - 12,2
g - глобулины	8,8	%	8,4 - 21,6
а 1 - глобулины	6,5	%	1,4 - 5,4
альбумины, %	57,5	%	57,7 - 62,8
Электрофорез белков мочи			
Электрофорез белков мочи	выполнен		



- ЭХОкг
- УЗИ ОБП+почек
(правая почка-102X43X13;
левая почка 92X41X13;
- УЗДГ сосудов почек
- Rg ОГК- без особенностей

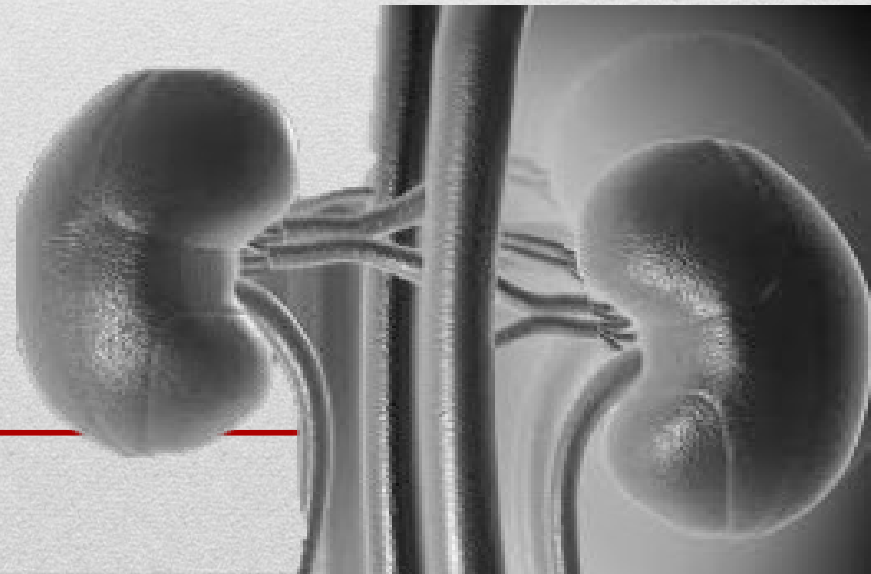


без особенностей

Инструментальные методы исследования

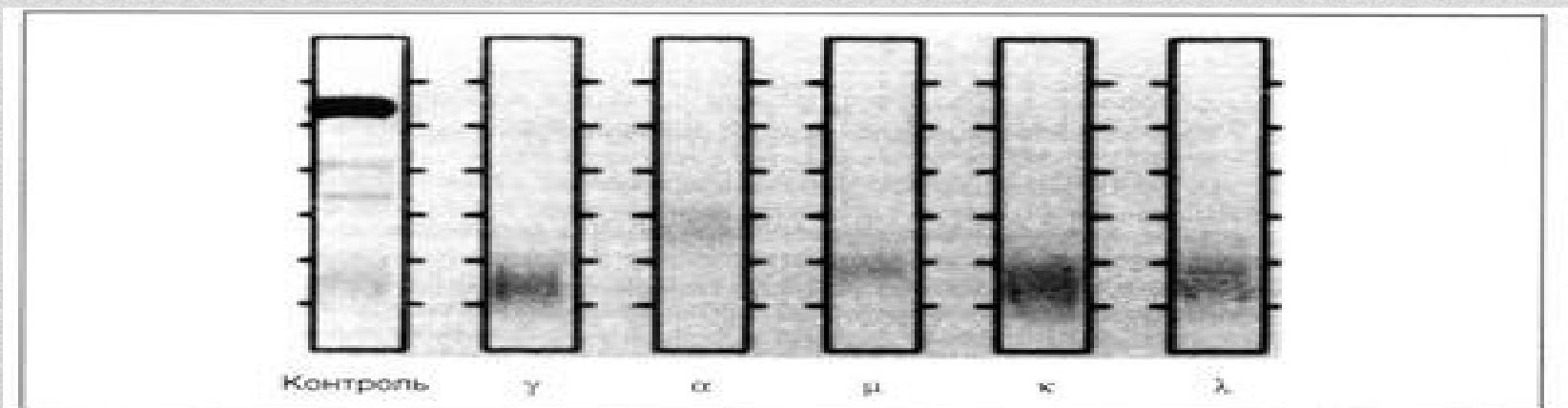
Диагноз подтвержден:

- **Основное заболевание:** Острый нефритический синдром.
- **Сопутствующее:** Хронический гастрит, вн/об .
- **Осложненное:** Острая болезнь почек 3ст, стадия разрешения. Вторичная артериальная гипертензия 1 ст. Анемия легкой степени тяжести.



Консультация гематолога-рекомендовано типирование парапротеина в сыворотке крови и в моче с применением метода иммунофиксации.

- Типирование парапротеина в моче с помощью иммунофиксации- в образце мочи обнаружен парапротеин (белок Бенс-Джонса), представленный свободными легкими цепями лямбда, содержание: 0,07 г/л.
- Типирование парапротеина в сыворотке крови с помощью иммунофиксации-обнаружен парапротеин, представленный свободными легкими цепями лямбда, содержание 0,92 г/л.



Rg-графия костей таза и черепа



**Данные инструментального
обследования (2)**

Трепанобиопсия

- Костные балки неравномерной толщины, поверхность балок неровная, с очагами лакунарной резорбции. Миелоидная ткань распределена неравномерно за счет зон отека и фиброза, занимает от 10 до 60% объема межбалочных пространств. Гранулоцитарный росток представлен клетками разных стадий созревания. Эритроидный росток образован разноразмерными группами нормобластов и малочисленными мегалобластоидными клетками. Количество мегакариоцитов достаточное, встречаются клетки мелких размеров с гиполобулярными ядрами. Плазматические клетки располагаются периваскулярно, а также формируют многочисленные мелкие интерстициальные скопления. В просвете костномозговой ячейки обнаруживается одиночное мелкое лимфоидное скопление без признаков цитологической атипии. В срезах, окрашенных конго-рот, в стенках кровеносных сосудов отсутствует конгофильное окрашивание.
 - При иммуногистохимическом исследовании плазматические клетки декорированы экспрессией CD138, доля их в миелоидной ткани составляет около 20% (без подсчета). Определяется рестрикция экспрессии легких цепей иммуноглобулинов ($\kappa \ll \lambda$) в цитоплазме плазматических клеток. В лимфоидном скоплении преобладают CD3 позитивные Т-клетки, CD20 позитивные В-клетки малочисленны.
 -
 -
 - **ЗАКЛЮЧЕНИЕ.**
 - Костный мозг; задняя верхняя ость подвздошной кости слева; трепанобиопсия:
 - Интерстициальный тип поражения костного мозга плазмоклеточной миеломой, объем поражения около 20%, без подсчета.
-

- Плазмоклеточная инфильтрация костного мозга около 20%
- При электрофорезе белков сыворотки обнаружение свободных легких цепей лямбда, содержание 0,92 г/л и экскреция белка Бенс-Джонса в моче, содержание 0,07 г/л
- Органные дисфункции:
 - -почечная недостаточность
 - -анемия
 - -остеолитическое поражение костей

Основные диагностические критерии:

- **Основное заболевание:** Множественная миелома III В стадия с секрецией легких цепей Lambda, остеодеструктивный синдром, миеломная нефропатия.
- **Сопутствующее:** Хронический гастрит, вн/об(морфологически не верифицирован) .
Осложнение: Острая болезнь почек 3ст, стадия разрешения. Анемия легкой степени тяжести.

Диагноз:



Северо-Западный
государственный
медицинский
университет
им. И.И. Мечникова

10 ЛЕТ - СОХРАНЯЯ ТРАДИЦИИ УСТРЕМЛЕН В БУДУЩЕЕ

