

Нефрология - кейс 1

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Нephрология | Записей: 1 | Кейс: 1 |
Вопросов: 12

Нефрология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Нephрология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Пациент 60 лет поступил в нефрологическое отделение.

1.2. Жалобы

На выраженную слабость, боли в позвоночнике, уменьшение роста на 3 см за последний год, повышение артериального давления.

1.3. Анамнез заболевания

У пациента 7 лет назад был диагностирован хронический гломерулонефрит с развитием нефротического синдрома и транзиторным нарушением функции почек, нефробиопсия не проводилась. Была проведена активная иммуносупрессивная терапия: преднизолон 60 мг/сут, сеансы сочетанной «пульс - терапии» преднизолоном и циклофосфамидом в течение 6 месяцев с эффектом. Был купирован нефротический синдром, нормализовалась функция почек. В дальнейшем сохранялась ремиссия нефрита, АД контролировалось приемом эналаприла.

В течение последнего года без видимых причин появились и стали нарастать вышеуказанные жалобы. Боли в позвоночнике расценивались как проявление остеопороза.

При амбулаторном обследовании месяц назад в анализах отмечается нарастание протеинурии до 2 г/сут, повышение уровня креатинина до 150 мкмоль/л, впервые выявлена анемия (Hb 110 г/л).

1.4. Анамнез жизни

- * Перенесенные заболевания, операции: хронический холецистит, год назад перелом правой подвздошной кости
- * Наследственность: неотягощена
- * Вредных привычек не имеет
- * Аллергоанамнез: неотягощен

1.5. Объективный статус

Состояние средней тяжести. Рост 175 см. Вес 70 кг, ИМТ 22,9 кг/м².

Кожные покровы бледные, сухие, отеков нет. При аускультации легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 72 уд/мин, дефицита пульса нет. АД 140/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень не увеличена, размеры по Курлову 10-8-7 см, пальпируется у края реберной дуги. Стул – норма. Поколачивание по поясничной области безболезненное с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное, дизурии нет.

1. План обследования

1. Вопрос

Лабораторными методами обследования, в первую очередь необходимыми для постановки диагноза, являются

1. ортостатическая проба

2. общий анализ мочи

3. биохимический анализ крови

4. электрофорез и иммуноэлектрофорез (иммунофиксация) белков сыворотки крови и мочи

5. общий анализ крови

6. посев крови на стерильность

Правильные ответы: общий анализ мочи; биохимический анализ крови; электрофорез и иммуноэлектрофорез (иммунофиксация) белков сыворотки крови и мочи; общий анализ крови

Протеинурия более 3,0 г/сут (у детей более 50 мг/кг в сутки, или более 1000 мг/м², отношение белка к креатинину мочи более 2,0 мг/мл).

Нефрология : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н. А. Мухин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 608 с. - ISBN 978-5-9704-3788-9

(1)

У пациента с хроническим заболеванием почек необходимо обращать внимание в первую очередь на признаки, характеризующие фильтрационную функцию почек (сывороточная концентрация креатинина), и уровень калия в сыворотке крови, рост которого может стать показанием к выполнению экстренного ГД.

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2.

(1)

Рекомендуемые методы скрининга: исследование сыворотки крови и мочи (иммуноэлектрофорез, иммунофиксация). У больных с нефропатией при отрицательных результатах целесообразно определение содержания свободных легких цепей в сыворотке крови.

Нефрология : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н. А. Мухин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 608 с. - ISBN 978-5-9704-3788-9

(1)

Рекомендуется выполнить электрофорез и иммунофиксация белков суточной мочи с количественным определением уровня моноклонального белка, определение β 2-микроглобулина в сыворотке.

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

У пациента выявлены высокая протеинурия без развития нефротического синдрома, гиперпротеинемия, резко ускоренная СОЭ, анемия, почечная недостаточность, оссалгии, переломы, что дает основание предполагать возможность развития миеломы.

С целью выявления плазмоклеточной дискразии целесообразно проведение данному пациенту иммунохимического исследования белков сыворотки крови и мочи

Для ХПН типична гипохромная анемия.

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2.

(1)

Увеличение СОЭ и гематокрита - признаки нарастающего сгущения крови при гиповолемическом

варианте нефротического синдрома. При увеличении СОЭ, не сочетающемся с нефротическим синдромом, у пациента с клиническими признаками гломерулонефрита необходимо исключить его вторичный (паранеопластический синдром, множественную миелому, паратуберкулезное поражение почек) генез

(2)

2. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

1. цистоскопия

2. ультразвуковое исследование почек

3. рентгенологическое исследование костей

4. обзорный снимок органов мочевой системы

5. экскреторная внутривенная урография

6. урофлоуметрия

Правильные ответы: ультразвуковое исследование почек; рентгенологическое исследование костей

УЗИ почек и мочевыводящих путей - универсальный первый этап обследования пациентов с хроническими почечными заболеваниями. При УЗИ почек и мочевыводящих путей возможно описание формы, размера почек, соотношения коркового и мозгового вещества, выявление кист, камней и дополнительных образований в почечной ткани.

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2.

(1)

Всем пациентам при установке диагноза ММ перед началом терапии, при оценке эффекта терапии, а также при подозрении на рецидив заболевания при невозможности выполнить КТ рекомендуется выполнить рентгенологическое исследование костей: рентгенографию (включая череп, грудную клетку, все отделы позвоночника, таз, плечевые и бедренные кости) для уточнения наличия и распространенности поражения костей

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

(2)

3. Вопрос

Для уточнения степени плазматизации костного мозга пациенту необходимо выполнить

1. определение уровня β 2-микроглобулина в крови

2. стерильную пункцию с оценкой миелограммы

3. скинтиграфическое исследование костей скелета

4. позитронно-эмиссионную томографию скелета

Правильный ответ: стерильную пункцию с оценкой миелограммы

Всем пациентам с подозрением на ММ или выявленной ММ при первичном приеме, при контрольных обследованиях и при подозрении на рецидив заболевания рекомендуется выполнить получение цитологического препарата КМ путем пункции (стерильная пункция), цитологическое (миелограмма) и иммунофенотипическое (методом проточной цитофлуориметрии) исследование мазка КМ для подтверждения и формулирования диагноза

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

4. Вопрос

Для оценки степени гуморального иммунодефицита пациенту показано исследование

1. уровня С-реактивного протеина в сыворотке крови
2. сывороточного уровня белка SAA
3. уровня β 2-микроглобулина в крови

4. уровня поликлональных иммуноглобулинов в крови

Правильный ответ: уровня поликлональных иммуноглобулинов в крови

Рекомендуется выполнить определение уровня Ig сыворотки крови для оценки степени гуморального иммунодефицита. Необходимо как при первичной диагностике, так и при констатации рецидива и/или прогрессирования.

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

2. Диагноз

5. Вопрос

Помимо высокой секреции моноклонального IgGκ и высокой экскреции с мочой белка Бенс-Джонса к типа у пациента выявлено в костном мозге 45% κ-положительных плазматцитов, что наряду с клинической картиной позволяет диагностировать у больного

1. Болезнь Кастлемана
2. Множественную миелому
3. Хронический лимфолейкоз
4. Лимфому Ходжкина

Правильный ответ: Множественную миелому

Характерные признаки миеломной болезни:

Тлеющая (асимптоматическая) миелома:

* Моноклональный протеин в сыворотке крови ≥ 30 г/л и/или 500 мг в суточном анализе мочи и/или 10–59 % клональных плазматических клеток в костном мозге.

* Отсутствие органных поражений

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

Симптоматическая множественная миелома

* количество клональных плазмоцитов в костном мозге >60 %

* ненормальное соотношение свободных легких цепей: $\kappa/\lambda \geq 100$ (клональность по κ) или $\kappa/\lambda \leq 0,01$ (клональность по λ)

* обнаруживается характерное для миеломной болезни пазушное рассасывание кости

* характерные клинические проявления (CRAB-синдром)-гиперкальциемия, почечная недостаточность, анемия, остеолитический

(2)

У пациента выявлены высокая протеинурия без развития нефротического синдрома, гиперпротеинемия, резко ускоренная СОЭ, анемия, почечная недостаточность, гиперкальциемия, оссалгии, очаги лизиса и переломы костей, что в совокупности высокой секрецией моноклонального IgGκ и высокой экскрецией с мочой белка Бенс-Джонса к типа, высокой плазматизацией костного мозга позволяет диагностировать множественную миелому

6. Вопрос

Дифференциальный диагноз поражения почек при множественной миеломе необходимо проводить между

1. хроническим гломерулонефритом, почечной тромботической микроангиопатией
- 2. миеломной нефропатией, AL-амилоидозом, болезнью отложения легких цепей**
3. почечным иммуноглобулин А васкулитом, иммунокомплексным гломерулонефритом
4. хроническим обструктивным и необструктивным пиелонефритом, абсцессом почки

Правильный ответ: миеломной нефропатией, AL-амилоидозом, болезнью отложения легких цепей

Дифференциальный диагноз поражения почек при множественной миеломе проводят, прежде всего, между миеломной нефропатией (cast-нефропатией), AL-амилоидозом, болезнью отложения легких цепей

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

7. Вопрос

Поражение почек у данного пациента наиболее вероятно обусловлено развитием

1. AA-амилоидоза
- 2. миеломной (cast) нефропатии**
3. AL-амилоидоза
4. болезни отложения легких цепей

Правильный ответ: миеломной (cast) нефропатии

Диагноз миеломной нефропатии устанавливается на основании

- * наличия множественной миеломы и
- * быстро прогрессирующей почечной недостаточности
- * канальцевого характера протеинурии
- * секреции моноклональных легких цепей, выявляемой при иммунохимическом исследовании крови и мочи
- * исследования биоптата почки методом световой и иммунофлуоресцентной микроскопии

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

Риск развития миеломной нефропатии увеличивается при концентрации моноклональных свободных легких цепей в сыворотке более 500-1000 мг/л, количестве белка Бенс-Джонса в моче более 2 г/сутки.

(2)

При доказанной множественной миеломе, высокой концентрации моноклональных ЛЦ в сыворотке и/или в моче, канальцевом характере протеинурии диагноз миеломной нефропатии высоко вероятен, и выполнение биопсии почки не требуется.

(3)

Таким образом, у пациента с ранее имевшим место заболеванием почек на текущий момент доказана множественная миелома с высокой секрецией моноклональных легких цепей, высоким уровнем белка Бенс-Джонса в моче, в этой связи с высокой вероятностью можно утверждать, что наблюдающаяся сейчас картина поражения почек с быстро прогрессирующей почечной недостаточностью обусловлена развитием миеломной нефропатии (cast-нефропатии).

3. Лечение

8. Вопрос

Клон-ориентированная терапия миеломы должна проводиться

1. в гематологическом стационаре с отделением диализа

2. амбулаторно гематологом

3. в нефрологическом стационаре с отделением диализа

4. амбулаторно нефрологом

Правильный ответ: в гематологическом стационаре с отделением диализа

Почечная недостаточность при множественной миеломе — показание к немедленному началу химиотерапии в специализированном гематологическом стационаре, так как улучшение функции почек возможно только при редукции опухоли. При необходимости химиотерапию следует проводить одновременно с гемодиализом или перитонеальным диализом.

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

Индукционную химиотерапию следует проводить в стационаре больным множественной миеломой и почечной недостаточностью,

у которых:

* СКФ менее 50 мл/мин и возраст старше 60 лет

* СКФ менее 30 мл/мин;

* тяжелые сопутствующие заболевания

* тяжелое общее состояние

(2)

Нефрология: национальное руководство + CD / Под ред. Н.А. Мухина. 2009. - 720 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-1174-2.

(1)

При выявлении ММ или подозрении на него в ходе оказания скорой медицинской помощи пациента переводят или направляют в медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь пациентам с гематологическими заболеваниями, для определения тактики ведения и необходимости применения дополнительно других методов специализированного противоопухолевого лечения

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

9. Вопрос

Основной целью лечения множественной миеломы является

1. увеличение скорости клубочковой фильтрации на 30%
2. предупреждение развития обструкции мочевых путей

3. снижение секреции моноклонального парапротеина

4. резорбция амилоидных фибрилл в пораженных почках

Правильный ответ: снижение секреции моноклонального парапротеина

Основная цель лечения - уменьшить секрецию моноклонального парапротеина, что часто улучшает или стабилизирует функцию почек. В лечении множественной миеломы с почечной недостаточностью следует использовать режимы химиотерапии, которые позволяют достигнуть быстрого и максимального гематологического ответа. Почечная недостаточность, в том числе диализзависимая, не является противопоказанием к выполнению в последующем высокодозной химиотерапии с трансплантацией аутологичных стволовых клеток

Клинические рекомендации «Лечение и диагностика миеломной нефропатии». Научное Общество нефрологов России 2014.

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

Оценка эффекта по уровню моноклонального белка в сыворотке крови и моче применима для пациентов с «измеряемой» болезнью. Заболевание считают «измеряемым» при концентрации М-протеина в сыворотке ≥ 10 г/л или в суточной моче ≥ 200 г.

Клинические рекомендации Минздрава России. Множественная миелома, 2024 г.

(1)

10. Вопрос

Терапией первой линии больных миеломной нефропатией с почечной недостаточностью являются трехкомпонентные программы, содержащие

1. бортезомиб

2. азатиоприн
3. такролимус
4. метотрексат

Правильный ответ: бортезомиб

Терапией первой линии больных миеломной нефропатией с почечной недостаточностью (ПН) являются трехкомпонентные программы VCD (бортезомиб, циклофосфамид, дексаметазон) или PAD (бортезомиб, адриабластин, дексаметазон). Дозы препаратов, используемых в этих программах, не редуцируются при ПН, т.о., режим лечения не отличается от протокола химиотерапии для больных без ПН. Больным в возрасте менее 65 лет при достижении хорошего гематологического ответа, а также при отсутствии тяжелых сопутствующих заболеваний показано выполнение ауто-ТСКК.

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

Пациентам с впервые выявленной ММ в возрасте до 65 лет, а также пациентам 65–70 лет с хорошим соматическим статусом без тяжелых сопутствующих заболеваний, в качестве индукционной

терапии рекомендуется применять один из следующих режимов терапии:

Бортезомиб*/циклофосфамид/дексаметазон* (VCD)

Бортезомиб*/доксорубицин/дексаметазон* (PAD)

Бортезомиб*/дексаметазон* (VD).

(1)

(2)

(3)

(4)

11. Вопрос

Для коррекции гиперкальцемии при множественной миеломе применяют

1. кальцитриол, альфакальцидол
2. срочную паратиреоидэктомию

3. кальцитонин, бисфосфонаты

4. инфузии глюконата кальция

Правильный ответ: кальцитонин, бисфосфонаты

Для коррекции гиперкальцемии используют кальцитонин, бисфосфонаты, показано быстрое начало химиотерапии. При диализ-зависимой почечной недостаточности гемодиализ проводят с бескальциевым концентратом диализного раствора.

Клинические рекомендации «Лечение и диагностика миеломной нефропатии». Научное Общество нефрологов России 2014

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

4. Вариатив

12. Вопрос

Типичными признаками миеломной нефропатии в биоптате почки являются

1. «проволочные петли»
2. клеточные полулуния

3. слепки канальцев

4. гиалиноз артериол

Правильный ответ: слепки канальцев

Морфологические критерии миеломной нефропатии

* На светооптическом уровне - при окраске гематоксилин-эозином выявляют большие, плотные, окрашиваемые в розовый цвет, слепки канальцев с характерной многослойной структурой. Цилиндры окружены эпителиальными клетками, лимфоцитами, нейтрофилами, гигантскими клетками моноцитарной или макрофагальной природы, часто с включениями белковых фрагментов. Характерна атрофия канальцев, фиброз интерстиция. Поражение клубочков не характерно. Важно, что цилиндры при миеломной нефропатии негативны при PAS окрашивании.

* При иммуногистохимическом или иммунофлуоресцентном исследовании в цилиндрах обнаруживают, в зависимости от типа секрета, фиксацию легких цепей каппа или лямбда типа.

Клинические рекомендации Научного Общества Нephрологов России. Диагностика и лечение миеломной нефропатии, 2014 г.

(1)

(2)