

# 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/м<sup>2</sup>.

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/м<sup>2</sup>, 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  $\beta$ 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  $\beta$ 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  $\beta$ 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  $\geq 30$  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  $\geq 10$  г/л или в суточной моче  $\geq 200$  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\*/доксорибуцин/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 секреции, фиксацию легких цепей каппа или лямбда типа.



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

(1)

(2)