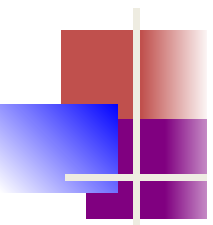


**Кафедра внутренних болезней и
нефрологии
Отделение нефрологии ЛОКБ**



**Клинический случай
Пациентка Б., 55 лет**

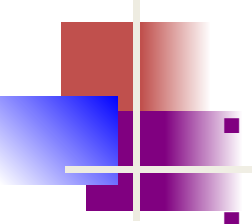


27.06.16. Пациентка Б., 55 лет, переведена в нефрологическое отделение из пульмонологического отделения ЛОКБ в связи с **быстро прогрессирующим нефритическим синдромом**

Жалобы на момент перевода:

- **Анурия** в течение ~5 дн., сменившейся СД 1,5 л (в течение последних 3-х дней е/дневно - с 23.06.16 получает ГД)
- **Кровохарканье** (не возобновлялось в течение последних суток после эндоваскулярной окклюзии бронхиальной артерии)
- **Одышка**
- **Слабость**

Анамнез заболевания-1

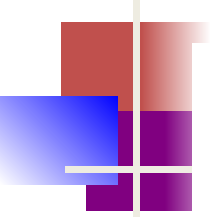
- 
- **Март 2016** - общая слабость, боли в мышцах
 - **Начало июня 2016** – присоединилась одышка, сухой кашель
- 18.06.16 экстренно госпитализирована в Лужскую МБ** в связи нарастанием одышки, появления кровохарканья, макрогематурии, уменьшения диуреза

При обследовании:

- Rg ОГК: **Правосторонняя н/долевая пневмония;**
- В крови: **Hb-41г/л; Cr сыв. -1254 мкмоль/л; Ur- 50 ммоль/л, К – 6,02 ммоль/л**
- ОАМ - **белок 1,5 г/л, Eг изм. – все п/зр.**

23.06.16 усиление кровохарканья, отрицательная динамика при Rg ОГК - переведена в ЛОКБ

23-26.06.16 пульмонологическое отделение, ОРИТ №1 ЛОКБ



23.06 – по жизненным показаниям начата ЗПТ- ГД на временном сосуд.доступе (*v.juag.sin.*)

Предварительный диагноз: АНЦА- васкулит? Синдром Гудпасчура?

– взяты анализы на АНЦА, анти-ГБМ, АНФ

23.06 начата **иммуносупрессия** (*предварительно выполнена ФГДС*) : солюмедрол – пульс 1г в/в №3 + циклофосфан 400 мг в/в (под прикрытием а/б)

- **Фибробронхоскопия** (ФБС) **23.06, 24.06.** В просвете трахеи, бронхов большое количество геморрагической мокроты (аспирирована). После санации отмечается умеренное поступление геморрагического отделяемого из ПНДБ и СДБ.

Заключение: эндоскопические признаки легочного



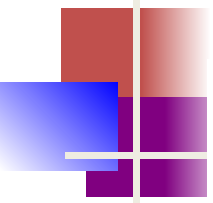
Компьютерная томография ОГК от 23.06.2016.

Во всех сегментах **правого легкого** определяются **массивные зоны консолидации** неоднородной по плотности, без полостей распада, с тенденцией к слиянию и с сохранной воздушной бронхограммой.

Аналогичные участки определяются **слева в S 4,5,6.**

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: *Двусторонний полисегментарный воспалительный процесс (проявления васкулита? пневмония).*

23-26.06.16 пульмонологическое отделение, ОРИТ *(продолжение)*



24.06.16 – Эндоваскулярная окклюзия правой бронхиальной артерии

ФБС 25.06. В просвете трахеи, бронхов большое количество пенистой геморрагической мокроты (аспирирована). После санации отмечается умеренное поступление геморрагического отделяемого из СДБ, из ПНДБ –геморрагического отделяемого нет.

ФБС 26.06. Признаков продолжающегося кровотечения нет.
Заключение: **Эндоскопические признаки состоявшегося легочного кровотечения (СДБ)**

26.06 - пациентка переведена в нефрологическое отделение в связи с БПНС

История жизни



Образование –

Профессия проф.вредности

Наследственность:

Сопутствующие заболевания:

- Гипертоническая болезнь с 40 лет, АД макс.- 200/120 мм Нг. Лечилась нерегулярно.
- 2015 г (январь) – ОНМК, стац. лечение в Гатчинской КМБ (анализы мочи –N, sCr, Ur – N).
- Сахарный диабет 2 типа, принимала амарил, глюкофаж.
- Ожирение III ст.

Объективные данные при поступлении в нефрологическое отделение

Т тела 37,0°C. Общее состояние тяжелое. Положение в постели активное. Кожные покровы бледные. Ожирение 3 (ИМТ 40). Пастозность лица; отеки – нижней/3 голеней.

Суставы не деформированы, безболезненны. Щитовидная железа - N. P_s 80/мин, ритмичный. АД – **160/100** мм рт.ст.

Границы сердца расширены влево до l.medioclav.sin. I тон на верх. ослаблен, акцент II тона на a.pulm.

При сравнительной перкуссии – притупление легочного тона с обеих сторон под лопаткой; там же жесткое дыхание, мелкопузырчатые хрипы.

Живот увеличен в объеме за счет п/ж клетчатки. Н.край печени выступает из-под реб.дуги на 4 см, край мягкий, чувствительный при пальпации. Пальпации точки желчного пузыря болезненна. С-м Ортнера ±. Селезёнка перкуторно VIII-XI ребро.

Пальпация проекции почек слегка болезненна, поколачивание по реберной дуге сзади чувствительно с обеих сторон.

Динамика лабораторных показателей

	24.06.16	24.07	31.08
Лейкоциты, ×10⁹/мл	7,22	11,79	6,93
- пал.-ядер., %	5	3	2
- сегм.-ядер, %	79	91	97
- лимфоциты, %	8	4	1
Эритроциты, ×10¹²/мл	1,77	2,71	2,42
Тромбоциты, ×10⁹/мл	214	177	81
Гемоглобин, г/л	50	79	70
СОЭ, мм/ч			40

Общий анализ мочи

	30.06.16	02.07	04.07
Реакция	Кислая	Кислая	Щелочная
Отн.плотность	м/м	м/м	1,012
Белок , г/л	3,64	1,49	2,90
Эритроциты, п/зрения	Густо все п/зр	Все п/зр	50-60-70
Лейкоциты, п/зрения	нет	2-3	60-70-80
Цилиндры, п/зрения	нет	нет	нет

Биохимический анализ крови

	30.06.16	02.07	04.07
Общий белок, г/л			50,47
Альбумин, г/л			32,08
АлАТ/ АсАТ, Е/л	10,1/13,5	7,1/8,4	5,9/7,9
Общий билирубин, мкмоль/л	6,3	12,3	11,9
Амилаза , Е/л	129,0	134,9	222,7
Холестерин/ТГ, ммоль/л	4,8/3,2		
Креатинин, мкмоль/л	1130	984	1017
Мочевина, ммоль/л	43,6	39,9	53,04
СКФ-ЕРІ, мл/мин			
Калий, ммоль/л	5,01	4,42	5,57
Кальций, ммоль/л	1,19	1,1	1,2
Натрий, ммоль/л	133	133	132,9
ЛДГ	595,41		
Сахар, ммоль/л	28,2	14,8	17,9
Паратгормон, пг/мл	76,13	90,87	(N 15-65)

Биохимический анализ крови

	30.06.16	02.07	04.07	03.09
СРБ, ммоль/л	109,1	71,3	26,3	4,95
Фибриноген, г/л	6,9	7,4	5,6	2,99

Иммунологическое исследование

	30.06.16	02.07	Референтные значения
IgM	0,27	0,29	0,4 - 2,3
IgG	6,6	4,96	7,0 - 16,0
IgA	1,75	1,14	0,7- 4,0
Комплемент С3	0,76	0,73	0,90 - 1,80
Комплемент С4	0,41	0,32	0,10-0,40
Прямая реакция Кумбса	Отрицат.		

**КТ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ,
ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА, ТАЗА от
23.06.2016**

Заключение: Конкременты желчного пузыря.


ПОЧКИ

Правая 123 x 72 x 57 мм

Левая 127 x 67 x 55 мм.

Почечная паренхима умеренно истончена, контуры паренхимы бугристые. Множественные перипельвикальные кисты (до 50 мм). ЧЛС не расширена. Паранефральная клетчатка не изменена.

Заключение: Перипельвикальные кисты обеих почек



ЭКГ от 24.06.2016: Ритм синусовый, ЧСС– 100 уд/мин, ГЛЖ, ГЛЖ, неполная БПНПГ, нагрузка на ЛП, возможно, фиброзные изменения в области нижней стенки и передне-перегородочной области (нет прироста зубца R V1-V4).

ЭКГ от 25.06.2016 : ЧСС – 85 уд/мин, АВ-проведение на верхней границе N; по сравнению с 24.06.2016 реже ЧСС.

ЭКГ от 28.06.2016 : синусовая брадикардия, ЧСС – 58 уд/мин, по сравнению с 25.06.2016 реже ритм.

ЭКГ от 26.07.2016 : ЧСС – 80 уд/мин. АВ блокада 1ст. В



ЭхоКГ 24.06.2016

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Дилатация ПП. Концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка. Легочная гипертензия 1ст. (среднее давление в ЛА 29.9 мм рт.ст.). Митральная недостаточность 1ст. Трикуспидальная недостаточность более 1ст.

- **Консультация ревматолога 24.06.2016:** Наиболее вероятен синдром Гудпасчера, менее вероятно ANCA-ассоциированный васкулит. **Определить маркеры:**

АНФ, анти-ГБМ АТ, АНЦА

Лечение: Пульс-терапия ГКС солу-медрол 1г 1р/д N3, в/в циклофосфан 400.0мг.

-
- **Консультация эндокринолога 25.06.2016:** СД 2 типа, декомпенсация. Ожирение III ст. (ИМТ >40). Целевые показатели: HbA1c (%) < 7,5; глюкоза п/едой <7,5; глюкоза через 2ч после еды <10,0 ммоль/л.

Рекомендовано: Д-9, инс. протофан НМ или хумулин НРН 8.00-10ЕД, 21.00-8ЕД, + инс. акт- рапид 2-10 ед. Наблюдение в динамике.

Получены результаты иммунологического исследования

	23.06.16	Референтные значения
Антитела к базальной мембране клубочка (NC1 домен коллагена IV типа)	99,53 RU/мл	0-0,5
Антинуклеарный фактор на клеточной линии HEp-2	<1:160	N<1:160
Антитела к цитоплазме нейтрофилов с определением типа свечения	1:640 цитоплазматический тип свечения ядра (цАНЦА)	N<1:40

Клинический диагноз:

Основной : Анти –ГБМ болезнь (Синдром Гудпасчера), сочетание с АНЦА-ассоциированным васкулитом (цАНЦА) с преимущественным поражением почек, легких.

Быстро прогрессирующий ГН (IV тип), ОПП 3 ст., корригируемое гемодиализом с 23.06.2016г на временном сосудистом доступе

Двусторонний пневмонит.

Осложнения: Состоявшееся легочное кровотечение от 23.06.16.

Анемия тяжелой степени смешанного генеза. Вторичный гиперпаратиреоз.

Сопутствующий диагноз:

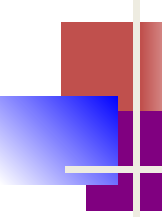
Гипертоническая болезнь 3 ст. 3 ст. РССО 4. ЦВБ. Состояние после ОНМК (январь 2015).

Сахарный диабет 2 типа, декомпенсация, на инсулинотерапии. Целевой HbA1c <7,5%. Ожирение III.

Хронический гастродуоденит. ЖКБ. Конкременты желчного пузыря.

Операция: Эмболизация правой бронхиальной артерии 24.06.2016г.

Манипуляции:



Пациентка неоднократно переносила катетер-ассоциированный сепсис (*высев из крови, смыва бронхов Klebsiella*), в связи с чем проводилась антибактериальная терапия, переустанавливались временные диализные катетеры.

- Прокальцитонин: 0,83 -1,07 – 0,65 – **89,84 -31,49 – 23,65 – 24,13** - 3.74 нг/мл (N=0-0.5)
- СРБ – **109,10** -71,3 – 9,2 -26,3 – **4,95 – 111,75** – 71,6 – 24,5 (N=0.0-5.0 мг/л)

Антибиотики:

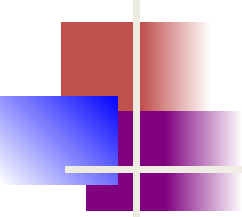
Импинем/циластатин(комбинация карбопинемов) 50/500 1/2фл.

2р/д в/в кап., **зивокс** (группа оксазолидинонов) 200мг в/в кап.

2р/д, **доксциклин** 200мг/д, **ванкомицин** 1.0 в/в 1 раз в 5

дней, **циллопенем** 1/2фл. 2р/д, **флукорцус** (флюконазол)

400мг в/в капельно

- 
- **Консультация ревматолога**
21.07.2016: Учитывая наличие противопоказаний к терапии ЦФА показано проведение обменного плазмофереза с введением ритуксимаба.

Лечение

- **ГКС: солюмедрол** – пульс 1г в/в №3, затем
преднизолон 40 мг/сут

- **Циклофосфан 400** мг в/в №2,

- **Обменный плазмаферез** №3

- **Ритуксимаб 500** мг N3

Инсулин Протофан 8.00-10ЕД, 21.00-8ЕД,
актрапид 2-8ЕД (*в зависимости от уровня сахара крови*)

Моксонидин 0.2 мг 2р/сут, **Бисопролол** 2.5 мг
утром,

Инфузии ЭВОЛФ, Аэприн (рчЭПО) 2000ЕД
3р/неделю

Кальция глюконат 10% 5мл в/в,

Альбумин 20% 100.0 в/в медленно

Динамика основных синдромов

- **БПНС, пневмонит** – на фоне проводимой комбинированной терапии **ГКС и ЦФ** в дебюте, а в последующем введения **ритуксимаба 500 мг N3 и сеансов обменного плазмофереза N3** состояние улучшилось, кровохарканье и макрогематурия купированы (*разрегулированный СД 2 т затруднял комбинированную иммуносупрессивную терапию, но не был противопоказанием. Наличие смешанной инфекции мочевых путей, высев из крови Klebsiella, бронхоальвеолярного лаважа ограничивали терапию преднизолоном, оказывающий положительный эффект на легочное проявление*).
- Отсутствие прибавки темпа диуреза, сохраняющаяся потребность в ЗПТ (ГД) позволили констатировать **трансформацию ОПП в ХБП 5 стадии и обосновали имплантацию перманентного катетера** в правые сосуды шеи, с 26.08.2016 года сеансы ГД проводятся с его использованием

Рекомендации

- Выписывается в удовлетворительном состоянии на амбулаторное лечение (АД 160-120/100-80 мм Hg, PS 72 уд/мин). Местом амбулаторного лечения определено отделение гемодиализа "Нефросовет" г.Луга.
- РЕКОМЕНДАЦИИ:
- Наблюдение врача по месту жительства.
- Представить на МСЭ для определения степени утраты трудоспособности.
- Очередной сеанс гемодиализа 09.09.2016
- -Контроль СРБ крови, прокальцитонина, клинического анализа крови, посева крови на стерильность через 7 дней по м/жительства.
- Контроль за цифрами АД, постоянная сочетанная гипотензивная терапия, принимать: эналаприл 10 мг х 2р/с, моксонидин 0.2мг х 2р/с, амлодипин -Препараты кальция: карбонат кальция или кальций Д3 никомед 1т х 2р/с -Продолжить прием преднизолона по 15мг ежедневно + омез 20 мг на ночь -Коррекция анемии.
- -Принимать доксициклин 200 мг в сутки -7 дней.
- -Выполнить рекомендации эндокринолога, инсулинотерапия.

Рентгенограмма ОГК

- 21.07.2016: Легкие расправлены. Легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок не изменен. Корни легких структурны. Линейный фиброз в средней доле. Правый купол диафрагмы несколько высоко расположен, деформирован спайкой, синусы свободны. Тень сердца расширена влево. Катетер в ВПВ справа. **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Патологических изменений органов грудной клетки не определяется.
- **Компьютерная томография ОГК 04.08.2016:** **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** В сравнении с КТ от 23.06.2016г. положительная динамика в виде регресса зон консолидации в обоих легких. Полисегментарно зоны снижения пневматизации по типу матового стекла. Плевро-пульмональные фиброзные тяжи в верхней, средней, нижней долях обоих легких. Фиброателектаз S3 справа. Малый правосторонний гидроторакс. Гидроперикард.
- 29.08.2016: На Rg грамме ГК в 2-х проекциях в легких без очаговых и инфильтративных изменений, выпота в плевральной полости не определяется, корни легких структурны. Диафрагма расположена обычно. Сердце с увеличением ЛЖ. Катетер в подключичной вене слева. В ВПВ справа тень катетера с интрадьюссером.

■