

Холтер ЭКГ: ритм синусовый, внутрижелудочковая блокада, преходящая АВ-блокада I-й степени, эпизоды невыраженной синусовой аритмии, неустойчивые эпизоды суправентрикулярной миграции водителя ритма. Среднесуточная ЧСС — 88/мин., среднедневная ЧСС — 96/мин., средненочная ЧСС — 73/мин. Максимальная ЧСС — 182/мин в 7:48, минимальная ЧСС — 59/мин в 5:04 при норме более 40/мин. Максимальная пауза ритма — 1384 мс (N до 1500 мс). ЦИ 1,32. В течение суток 29 эпизодов синусовой тахикардии с ЧСС более 130/мин, 164 эпизода синусовой брадикардии с ЧСС 59–64/мин. Основной уровень функционирования синусового узла за сутки — в норме.

Кардиоинтервалография: исходный вегетативный тонус — гиперсимпатикотония, вегетативная реактивность — асимпатическая. Активная клиноортостатическая проба — нормальное вегетативное обеспечение.

Профиль артериального давления: 80/40–90/50 мм рт. ст.

Невролог: задержка физического и психоречевого развития.

Эндокринолог: низкорослость смешанного генеза.

Фтизиатр: На момент консультации данных о локальном туберкулезе не выявлено. Диагноз: «Туб. контакт, группа ДУ VIб, латентная туберкулезная инфекция». Проба Манту с 2ТЕ: папула — 10 мм. Диаскин-тест — отрицательный.

Лечение, проводимое на базе КРО:

- карнитина хлорид раствор для инъекций 10% — 5 мл № 10 в/в;
- аспаркам 0,5 г. по ½ т. × 2 р/день 2 недели;
- парацетам 0,2 г. по 1 т. × 2р/день 2 недели;
- лечебная физкультура, дыхательная гимнастика, общий массаж.

За время пребывания в стационаре состояние ребенка оставалось стабильным, синкопальных состояний не наблюдалось.

Рекомендации при выписке из стационара:

- продолжить наблюдение специалистами: кардиологом, неврологом, логопедом, эндок-

ринологом, офтальмологом, фтизиатром, ЛОР-врачом, стоматологом;

- продолжить кардиотрофную, метаболическую терапию;
- продолжить кинезимеханотерапию, лечебную физкультуру, массаж.

Множественные внешние микроаномалии развития являются показанием к углубленному обследованию детей с целью исключения внутренней патологии, а также для консультации генетика для исключения врожденной и наследственной патологии. Синдром Корнелии де Ланге относится к орфанным заболеваниям. Знание клинических проявлений данного синдрома позволяет своевременно диагностировать заболевание, а проведение хирургической коррекции (при необходимости), симптоматической терапии способствует стабилизации состояния и улучшает прогноз в отношении продолжительности жизни.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Козлова, С. И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С. И. Козлова, Н. С. Демикова. — М.: КМК: Авторская академия, 2007. — 448 с.
2. Лазюк, Г. И. Болезни плода, новорожденного и ребенка / Г. И. Лазюк, Е. Д. Черствой, Г. И. Кравцова. — Минск: Выш. шк., 1996. — 512 с.
3. Назаренко, Л. П. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению синдрома Корнелии де Ланге / Л. П. Назаренко. — М., 2015. — 27 с.
4. Генетика / В. И. Иванов [и др.]. — М.: ИКЦ Академкнига, 2006. — 638 с.
5. Бочков, Н. П. Клиническая генетика / Н. П. Бочков. — М.: Медицина, 1997. — 288 с.
6. Гинтер, Е. К. Медицинская генетика / Е. К. Гинтер. — М.: Медицина, 2003. — 448 с.
7. Dorsett, D. On the molecular etiology of Cornelia de Lange syndrome / D. Dorsett, I. D. Krantz // Ann. NY Acad. Sci. — 2009. — Vol. 1151. — P. 22–37.
8. Cornelia de Lange syndrome case due to genomic rearrangements including NIPBL / M. Ratajska [et al.] // Eur. J. Med. Genet. — 2010. — Vol. 53, № 6. — P. 378–382.
9. Барашнев, Ю. И. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей / Ю. И. Барашнев, В. А. Бахарев, П. В. Новиков. — М: Триада-Х, 2004. — 560 с.
10. Комплексная оценка эффективности медико-генетического консультирования. Сообщение II. Эффективность обучения консультирующихся / Е. Е. Баранова [и др.] // Медицинская генетика. — 2014. — Т. 13, № 2 (140). — С. 31–36.
11. Kline, A. D. Cornelia de Lange syndrome: clinical review, diagnostic and scoring systems, and anticipatory guidance / A. D. Kline, I. D. Krantz, A. Sommer // Am. J. Med. Genet. — 2007. — Vol. 143. — P. 1287–1296.
12. Liu, J. Cornelia de Lange syndrome / J. Liu, I. D. Krantz // Clin. Genet. — 2009. — Vol. 76, № 4. — P. 303–314.

Поступила 23.06.2016

УДК 616-006.448:616.61-005.1-08-07

АГРЕССИВНАЯ ФОРМА МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЫ, ВЫЯВЛЕННАЯ В СТАДИИ ТЕРМИНАЛЬНОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Ж. М. Козич

Республиканский научно практический центр радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель

Представлен клинический случай агрессивной формы множественной миеломы, протекающий с преимущественным поражением почек, желудка, печени и лимфатических узлов.

Ключевые слова: множественная миелома, миеломная нефропатия, почечная недостаточность.

**AGGRESSIVE FORM OF MULTIPLE MYELOMA DIAGNOSED
AT THE STAGE OF SEVERE RENAL FAILURE***Zh. M. Kozich***Republican Research Centre for Radiation Medicine and Human Ecology, Gomel**

The work presents a clinical case of the aggressive form of multiple myeloma including predominant lesions of the kidneys, stomach, liver, and lymph nodes.

Key words: multiple myeloma, myeloma nephropathy, renal failure.

Введение

Множественная миелома — заболевание, характеризующееся медленным опухолевым ростом плазматических клеток в костном мозге с продукцией моноклональных иммуноглобулинов в сыворотке крови и (или) моче и остеолитическими поражениями костей [1, 2, 9]. Множественная миелома составляет 10 % от всех гемобластозов [1]. Болеют преимущественно лица в возрасте старше 40 лет. В последние годы, по мнению некоторых авторов, отмечается прирост заболеваемости. Возможно, это связано больше с улучшением лабораторной диагностики, чем с истинным повышением заболеваемости. Причины развития множественной миеломы до настоящего времени остаются неизвестными. В качестве возможного этиологического фактора можно рассматривать генетический, влияние других факторов, таких как ионизирующая радиация и токсические вещества подтверждения не получило.

Согласно европейско-американской классификации (REAL) и классификации ВОЗ, множественную миелому относят к медленно растущим В-клеточным неходжкинским лимфомам. Считается, что опухолевая трансформация В-лимфоцитов происходит в периферических лимфоидных органах, после чего они попадают в костный мозг, где образуют опухолевый клон, который в дальнейшем способен к пролиферации и распространению [1, 2]. Субстратом опухоли являются плазматические клетки. Поражение костного мозга носит очаговый и диффузный характер [1].

Клиническая картина множественной миеломы на первых этапах своего развития разнообразна. С одной стороны, инфильтрация костного мозга трансформированными плазматическими клетками, внестно-мозговыми поражениями, с другой — секрецией патологического парапротеина. Протеинурия, повышение СОЭ в течение многих месяцев и даже лет до момента установления диагноза могут быть единственным проявлением опухолевого процесса. Поражение костей — одно из главных проявлений болезни. Боли в костях отмечаются у 70 % больных [7]. Вначале они могут носить мигрирующий характер, в последующем воз-

никают при любом изменении положения тела. Развернутая стадия множественной миеломы складывается из ряда синдромов: почечного, анемического, геморрагического, костно-деструктивного, вторичного иммунодефицитного состояния. В основном поражаются плоские кости (кости черепа, таза, грудина, ребра и тела позвонков). Орган, который наиболее часто поражается при множественной миеломе — это почки. Поражение почек или так называемая миеломная нефропатия обусловлена нефротоксичностью легких цепей иммуноглобулинов, гиперкальциемией, гиперурикемией и отложением аномального парапротеина. Клинически миеломная нефропатия проявляется упорной, изолированной, значительной протеинурией с постепенным переходом в хроническую почечную недостаточность, не сопровождающуюся отеками, гипопроteinемией, гиперхолестеринемией [4, 5, 6].

Поражение почек может выступать как первое или единственное проявление заболевания и являться важнейшим неблагоприятным прогностическим фактором, уменьшающим выживаемость пациентов на различных стадиях заболевания [5, 6]. Установить диагноз множественной миеломы не всегда просто, так как парапротеинемия может встречаться и при других заболеваниях и реактивных состояниях. Основными критериями диагноза множественной миеломы являются три критерия [1, 8]: 1) обнаружение более 10 % плазматических клеток в костном мозге и (или) выявление плазмоклеточной опухоли в биопсийном материале пораженной ткани; 2) наличие моноклонального иммуноглобулина в сыворотке крови и/или моче; 3) выявление нарушений функции органов или систем, связанных с миеломой (гиперкальциемия, почечная недостаточность, анемия, очаги лизиса).

Основным методом лечения является проведение стандартной химиотерапии с последующей аутологичной трансплантацией периферической стволовой клетки. При наличии локальных очагов поражения возможно проведение лучевой терапии. Все это позволяет увеличить общую выживаемость пациентов до пяти лет и более.

В основном заболевание встречается в пожилом возрасте, до 40 лет возникает редко и протекает более злокачественно [7, 8].

Случай из клинической практики

Пациент А., 47 лет, заболел остро. Заболевание началось с подъема температуры до фебрильных цифр. Лечился самостоятельно в течение недели, с резким ухудшением состояния здоровья госпитализирован в терапевтический стационар. При рентгенологическом исследовании — картина 2-сторонней интерстициальной пневмонии, гидроторакса и множественных очагов деструкций костных структур на уровне исследования. При общем анализе крови — лейкоцитоз ($16,3 \times 10^9/\text{л}$), нормохромная анемия средней степени тяжести (Hb — 87 г/л), тромбоцитопенический синдром (Тг — $98,6 \times 10^9/\text{л}$). В лейкоцитарной формуле — появление 16 % плазматических клеток на фоне сдвига лейкоцитарной формулы до миелоцитов.

Пациент был переведен в отделение гематологии 25.02.2014 г. с жалобами на слабость, одышку, тошноту, рвоту, кашель с отделением небольшого количества мокроты по утрам, ноющую боль в грудной клетке, усиливающуюся при кашле, повышение температуры до фебрильных цифр, нарушение мочеиспускательной функции. При исследовании биохимических параметров крови выявлено нарушение функции почек: мочевины — 33,2 ммоль/л, креатинин — 932 мкмоль/л, резко положительный белок Бенс-Джонса в моче. При пункционном исследовании костного мозга обнаружено 56 % плазматических клеток с фенотипическим профилем плазматической опухоли. 25.02.2014 г. пациенту начато проведение системного гемодиализа. Одновременно при поддержке гемодиализа начат курс ХТ по схеме VAD (винкристин, адриобластин, дексаметазон). Стабилизация состояния достигнута в течение месяца. Пациент выписан 22.03.2015 г. с анемическим синдромом легкой степени (Hb — 114 г/л), с восстановленной функцией почек (мочевина — 9,0 ммоль/л, креатинин — 300 мкмоль/л) и без признаков инфильтрации легочной ткани.

Дальнейшее лечение пациент проходил по протоколу лечения множественной миеломы для лиц моложе 60 лет: проведено 2 курса ХТ

по схеме VAD (винкристин, адриобластин, дексаметазон), после которой костномозговая ремиссия не была достигнута. Проведено 3 курса ХТ бортезомиб + дексаметазон, после которых получена костномозговая ремиссия, нормализация показателей периферической крови и биохимических показателей. Пациенту выполнен забор стволовой клетки 08.09.2014 г. в 9-й клинической больнице г. Минска. Состояние резко ухудшилось 17.09.2014 г. С жалобами на повышение температуры до фебрильных цифр, кашель с трудно отделяемой мокротой, выраженной слабостью, болями в костях и животе пациент поступил в отделение гематологии.

В анализах крови — анемический синдром легкой степени (Hb — 112 г/л), показатели мочевины и креатинина в норме, в анализе мочи — протеинурия, резко положительная реакция на белок Бенс-Джонса. При компьютерной томографии брюшной полости выявлены очаги поражения вторичного генеза в печени, определялся конгломерат ретрокуральных лимфатических узлов справа размером до 48 мм. При исследовании желудка путем проведения эзофагогастродуоденоскопии в средней и верхней трети определяются разновеликие (до 0,8–0,9 см и больше) изъязвления с валикообразными краями, расположенные на приподнятых узловатой формы основаниях, плотных при инструментальной «пальпации». Такие же образования находились и в 12-перстной кишке. В легких — картина двусторонней плевропневмонии грибковой этиологии.

Пациенту на фоне проведения антибактериальной, противогрибковой, заместительной и дезинтоксикационной терапии начат курс химиотерапии с бортезомибом от 23.10.2014 г. На рентгенограмме от 28.10.2014 г. явных инфильтративных изменений не выявлено. 29.10.2014 г. у пациента случился спонтанный патологический перелом верхней трети плечевой кости с краевой фрагментацией отломков. 30.10.2014 г. — пароксизм фибрилляции предсердий. Пациент переведен в отделение реанимации.

В анализе крови: гемоглобин — 90 г/л, тромбоциты — $7 \times 10^9/\text{л}$, признаки почечной недостаточности (мочевина — 10 ммоль/л, креатинин — 402 мкмоль/л, калий — 5,3 ммоль/л).



Рисунок 1 — КТ брюшной полости

На КТ грудной полости от 31.10.2014 г. картина двустороннего гидроторакса, левосторонней полисегментарной пневмонии и специфического поражения печени.

Несмотря на проводимое лечение, нарастал анемический (Hb — 78 г/л), тромбоцитопенический синдром (Tr — $45,2 \times 10^9$ /л), прогрессировали признаки почечной недостаточности (мочевина — 29,3 ммоль/л, креатинин — 601 мкмоль/л, калий — 6,9 ммоль/л).

При аутопсии пациента были обнаружены массивные разрастания опухоли в трубчатых костях, лимфатических узлах брюшной полости, миеломная нефропатия, миеломное поражение печени, слизистой желудка в виде полипоза и развившемся на этом фоне желудочным кровотечением с гемотампонадой просвета желудка.

Заключение

Несмотря на использование новых подходов в лечении множественной миеломы и в результате этого достижения некоторой стабилизации процесса, в остаточной опухоли могут происходить дополнительные мутации, которые приводят к пролиферации клона, и у части больных развивается резистентность к лечению.

Специфическое поражение лимфатических узлов, печени и желудка по данным Н. Е. Андреевой встречается очень редко (около 0,5 %).

Такие поражения не проявляются клинически и являются прогностически неблагоприятными.

Данный клинический случай, на наш взгляд, демонстративен как вариант течения агрессивной формы заболевания.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Волкова, М. А. Клиническая онкогематология: рук-во для врачей / М. А. Волкова. — М.: Медицина, 2007. — С. 1115–1120.
2. Survival and years of life in different age cohorts of patients with multiple myeloma / H. Ludwig [et al.] // J. Clin. Oncol. — 2010. — Vol. 28. — P. 1599–1605.
3. Lahuerta, J. J. Influence of pre-and post-transplantation responses on outcome of patients with multiple myeloma: sequential improvement of response and achievement of complete response are associated with longer survival / J. J. Lahuerta, M. V. Mateos, J. Martinez-Lopes // J Clin Oncol. — 2008. — Vol. 26. — P. 5775–5782.
4. Renal pathologic spectrum in an autopsy series of patients with plasma cell dyscrasia / G. A. Herrera [et al.] // Arch. Pathol. Lab. Med. — 2004. — Vol. 128. — P. 875–879.
5. Greek Myeloma Study Group. Renal failure in multiple myeloma: incidence, correlations, and prognostic significance / V. Eleutherakis-Papaalakou [et al.] // Leuk. Lymphoma. — 2007. — № 48. — P. 337–341.
6. Рехтина, И. Г. Прогностические факторы при множественной миеломе, осложненной почечной недостаточностью / И. Г. Рехтина, Р. Б. Чавынчак // Тер. архив. — 2008. — № 1. — С. 84–88.
7. Патологические и терапевтические аспекты поражения костей при множественной миеломе / Б. И. Гельцер [и др.] // Клиническая медицина. — 2009. — № 12. — С. 14–19.
8. Durie, B. G. M. Patient Handbook Multiple Myeloma. Cancer of the Bone Marrow / B. G. M. Durie // International Myeloma Foundation. Edition. — 2008. — P. 44.
9. Малаева, Е. Г. Внутренние болезни: учеб. пособие / Е. Г. Малаева, И. И. Мистюкевич. — Гомель: ГомГМУ, 2014. — 198 с.

Поступила 03.05.2016

УДК 616.895.8:613.816

ШИЗОФРЕНИЯ И УПОТРЕБЛЕНИЕ АЛКОГОЛЯ

Н. В. Хмара¹, А. Н. Цитко², Д. А. Коваленко²

¹Гомельский государственный медицинский университет

²Гомельская областная клиническая психиатрическая больница

В настоящей работе приводится разбор клинического случая и обзор литературы при коморбидном сочетании злоупотребления алкоголем и шизофренией, обсуждаются сложности диагностики и лечения.

Ключевые слова: шизофрения, злоупотребление алкоголем, враждебность, коморбидность, лечение.

SCHIZOPHRENIA AND ALCOHOL ABUSE

N. V. Hmara¹, A. N. Tsitko², D. A. Kovalenko²

¹Gomel State Medical University

²Gomel Regional Clinical Psychiatric Hospital

The present work analyzes a medical case and gives review of literature on the comorbid combination of alcohol abuse and schizophrenia, discusses the difficulties of the diagnosis and treatment.

Key words: schizophrenia, alcohol abuse, hostility, comorbidity, treatment.

Введение

Алкоголь и шизофрения — две значимые проблемы в области психического здоровья. Эти заболевания ведут не только к существенному снижению качества жизни индивидуума, но и к деструктивным нарушениям в личной и

общественной жизни. Коморбидность — термин, означающий наличие у пациента одновременно нескольких психических расстройств. Среди отечественных психиатров длительное время бытовало заблуждение, что пациенты, у которых одновременно наблюдается шизофрения и