***Общие сведения***

Ф.И.О.:

Возраст: 55 лет

Пол: мужской

Профессия:

Место работы:

Место жительства:

Дата поступления:

*Жалобы:* на отёки на лице, нижних и верхних конечностях, повышение АД, слабость, снижение работоспособности.

***История настоящего заболевания***

***(Anamnesis morbi)***

Считает себя больным с 2006 г., когда стал отмечать повышение АД до 180 и 100 мм рт.ст. , сопровождающееся головной болью в затылочной области и с этого же времени стали появляться отёки на нижних и верхних конечностях, лице, которые носили постоянный характер, также больной стал отмечать снижение работоспособности. Больной за врачебной помощью не обращался, не лечился.

21.10.2007 г. поступил в кардиологическое отделение ЦРБ г. Маркса с диагнозом: «ИБС. Задний трансмуральный инфаркт миокарда », где в общем анализе мочи была обнаружена протеинурия. Кардиологом был направлен в нефрологическое отделение Областной больницы. Больной получил направление на плановое обследование 10.03.08 г.

Также больной страдает ИБС с 1994 г., когда стали появляться жгучие боли при интенсивной физической нагрузке, проходящие в покое. Больной не лечился. В 1995 г. перенёс инфаркт миокарда. С тех пор стали беспокоить приступы загрудинных болей при физической нагрузке, купирующиеся приёмом «Нитроглицерина». В последние годы приступы боли возникают при незначительной физической нагрузке (при поднятие на 1 этаж), сопровождающиеся одышкой. 27.10.07 г. перенёс задний трансмуральный инфаркт миокарда.

***История жизни больного***

***(Anamnesis vitae)***

Дата рождения: 24.07.1952 г.

Условия жизни удовлетворительные. Профессия: водитель.

Питание удовлетворительное.

Вредные привычки: курение, малоподвижный образ жизни.

Семейный анамнез и наследственность: мать страдала артериальной гипертензией с 50 лет, перенесла 2 инфаркта.

Венерические заболевания, туберкулёз, гепатит отрицает.

Перенесенные заболевания: частые ангины. Инфаркт миокарда в 1995 г., 2007 г. Травмы: повреждение связочного аппарата коленного сустава.

Аллергологический и фармакотерапевтический анамнез: без особенностей.

***Настоящее состояние больного***

Общее состояние больного: удовлетворительное.

Сознание: ясное.

Положение: активное.

Температура тела: 36,6 0С

Телосложение: гиперстеническое. Рост: 176 см. Вес: 95 кг . ИМТ: 30,6

Кожа: цвет обычный, чистая. Тургор кожи в норме.

Слизистая оболочка полости рта: в норме.

Подкожно-жировая клетчатка хорошо развита.

Отмечается пастозность нижних и верхних конечностей.

Лимфатические узлы не увеличены, безболезненны, подвижны, не спаяны с кожей.

Мышечная система: без изменений.

Суставы: подвижность полная, деформаций, припухлости, гиперемии нет, отмечается незначительная двусторонняя болезненность плечевых суставов.

***Система органов дыхания***

Осмотр.

Форма грудной клетки гиперстеническая. Расположение ключиц, надключичных и подключичных ямок, лопаток симметричное. Движение обеих половин грудной клетки при дыхании синхронное. Дыхание через нос свободное. Тип дыхания – брюшной, дыхание средней глубины, ритмичное.

Пальпация.

При пальпации грудная клетка безболезненна, эластична. Голосовое дрожание одинаково в симметричных участках грудной клетки.

Перкуссия.

Сравнительная: над всеми полями звук ясный, легочный.

Топографическая:

Верхняя граница легких: высота стояния верхушек над ключицами 3 см справа и слева. Поля Кренига справа 5 см, слева 6 см.

Нижняя граница легких:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Топографические линии | Правое легкое | Левое легкое |
| Окологрудинная | Пятое межреберье |  |
| Среднеключичная | 6 ребро |  |
| Передняя подмышечная | 7 ребро | 7 ребро |
| Задняя подмышечная | 9 ребро | 9 ребро |
| Лопаточная | 10 ребро | 10 ребро |
| Околопозвоночная | Остистый отросток 11 грудного позвонка | Остистый отросток 11 грудного позвонка |

Подвижность нижнего края легкого:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Справа | Слева |
|  | Вдох выдох сумма | Вдох выдох сумма |
| Срединоключичная линия | 1 2 3 |  |
| Средняя подмышечная линия | 2 3 5 | 2 3 5 |
| Лопаточная линия | 2 2 4 | 2 2 4 |

Аускультация:

Дыхание везикулярное. Побочных дыхательных шумов нет. Бронхофония одинакова на симметричных участках грудной клетки, слова не различимы.

***Сердечно-сосудистая система***

Осмотр.

При осмотре видимых изменений области сердца не выявлено. Расширение артерий, вен в области шеи, грудной клетки нет. Видимой пульсации артерий и вен, пульсации аорты нет.

Пальпация.

Верхушечный толчок определяется в V межреберье по срединно-ключичной линии: низкий, слабый, ограниченный, нерезистентный. Сердечный толчок не определяется.

Перкуссия.

Границы относительной тупости:

- правая: на 1 см кнаружи от правого края грудины.

- верхняя: на 3 ребре.

- левая: на 1 см кнутри от левой срединно-ключичной линии.

Поперечник относительной тупости сердца: 12 см

Поперечник сосудистого пучка: 6 см.

Граница абсолютной тупости:

- правая: 4 межреберье по левому краю грудины.

- верхняя: на 4 ребре.

- левая: на 1 см кнутри от границы относительной тупости.

Аускультация.

Акцент II тона на легочной артерии. Выслушивается систолический шум над верхушкой сердца в сочетании с ослаблением I тона, систолический шум у мечевидного отростка. ЧСС 72 уд./мин.

Пульс лучевой артерии на обеих руках синхронный, одинаковый, ритмичный. Пульс среднего напряжения, среднего наполнения, не измененный по форме и величине, равномерный, частота 72 в 1 минуту.

Артериальное давление:

Одинаковое на правой и на левой руке 140/90 мм рт. ст.

***Система органов пищеварения***

Аппетит в норме.

Осмотр

Язык чистый. Зубы и десны в норме. Глотание свободное. Миндалины не выходят за края нёбных дужек.

Конфигурация живота: увеличение за счёт чрезмерного развития подкожно-жирового слоя. Живот участвует в акте дыхания. Расхождения прямых мышц живота, расширение венозной сети на передней брюшной стенки нет. Отмечается пигментация в области пупка от инъекций гепарина.

Пальпация.

Поверхностная ориентировочная пальпация: напряжение брюшного пресса умеренное, пальпация безболезненна, грыжевых выпячиваний нет.

Методическая глубокая скользящая пальпация по В.П. Образцову и Н.Д. Стражеско: сигмовидная кишка пальпируется в regio inguinalis sinistra безболезненна, диаметр 2 см, поверхность гладкая, консистенция эластичная, подвижная, урчания нет.

Нисходяще-ободочная кишка пальпируется в region iliaca sinistra, безболезненна, диаметр 4 см, поверхность гладкая, консистенция эластичная, подвижная, урчания нет.

Слепая кишка пальпируется в region inguinalis dextra безболезненна, диаметр 3 см, поверхность гладкая, консистенция эластичная, подвижная, урчания нет.

Восходящее-ободочная кишка пальпируется в region iliaca dextra, безболезненна, диаметр 3 см, поверхность гладкая, консистенция эластичная, подвижная урчания нет.

Поперечно-ободочная кишка пальпируется на 1 см выше пупка, безболезненна, диаметр 3 см, поверхность гладкая, консистенция эластичная, подвижная, урчания нет.

Большая кривизна желудка на 3 см выше пупка, безболезненна. Привратник не пальпируется.

Симптом Щеткина - Блюмберга отрицательный.

Перкуссия.

Притупления в отлогих частях живота не, асцита нет.

Аускультация.

Перистальтика в норме, шума трения брюшины нет.

Нижняя граница желудка методом аускультоафрикции на 3 см выше пупка.

Исследование печени и желчного пузыря.

При пальпации край печени безболезненный, закругленный, ровный, плотно-эластической консистенции.

Размеры печени по Курлову:

- по правой срединно-ключичной линии 9 см

- по передней срединной 8 см

- по левой реберной дуге 7 см

Симптомы Плеша, Ортнера, Мерфи, френикус-симптом отрицательны.

Пальпация селезёнки: при пальпации на правом боку и на спине селезёнка не определяется. При перкуссии по Курлову поперечник 5 см, длинник 7 см по 10 ребру.

Поджелудочная железа: Болезненности в зоне Шоффара, Губергрица, точках Дежардена, Мейо-Робсона нет.

Стул регулярный, оформленный, болезненности при акте дефекации нет.

***Мочевыделительная система***

Мочеиспускания 4 – 5 раз в сутки, безболезненны. Моча прозрачная. Дизурических расстройств нет. При осмотре изменений области почек и мочевого пузыря не выявлено. Почки в положении лёжа и стоя не пальпируются. Пальпация по ходу мочеточников безболезненна. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Дневной диурез преобладает над ночным.

***Нервная система***

Память не нарушена. Ориентирован во времени, месте и собственной личности . Больной уравновешен, контактен. Сон в норме.

Зрачки симметричные, округлые, реакция на свет в норме.

Положение в позе Ромберга устойчивое.

Сухожильные рефлексы в норме, патологических рефлексов не выявлено.

Состояние органов чувств в норме.

***Предварительный диагноз***

Основной: Хронический гломерулонефрит, нефротическая форма, стадия обострения.

ИБС. Стенокардия напряжения 2ФК

Перенесенный инфаркт миокарда в 1995 г., задний трансмуральный инфаркт миокарда в 2007 г.

Относительная недостаточность митрального, трикуспидального клапанов.

Атеросклероз аорты, мозговых артерий.

Артериальная гипертензия 3 ст. риск 4

Фоновое: Экзогенно-конституциональное ожирение 2 ст.

Сопутствующие: -

Осложнения: НК IIА ФК3

***План обследования***

1. Общий анализ крови.
2. Общий анализ мочи.
3. Кровь на RW
4. ЭКГ
5. Кал на я/г
6. Рентгенологическое исследование для исключения патологии со стороны лёгких (туберкулёза, бронхоэктатической болезни на фоне которых может развиваться вторичный амилоидоз).
7. Протеинограмма: альбумины, глобулины для выявления диспротеинемии, гипоальбуминемии, что характерно для нефротического синдрома (для подтверждения нефротического синдрома).
8. Биохимический анализ крови: холестерин, бета-липопротеиды, ЛПВП, ЛПНП, глюкоза, ЛДГ, АсТ, АлТ, креатинин, мочевина, мочевая кислота, щелочная фосфатаза, билирубин для выявления гиперлипидемии как фактора риска прогрессирования гломерулосклероза и повышения риска развития осложнений ИБС, для выявления вовлечения печени в патологический процесс (при амилоидозе), уровень креатинина и мочевины для выявления ХПН.
9. Проба Зимницкого для определения концентрационной функции почек.
10. Проба Ничипоренко для дифференциального диагноза гломерулонефрита и амилоидоза.
11. Суточная протеинурия.
12. Кровь на ЦИК для подтверждения диагноза гломерулонефрита.
13. ЭхоКГ для подтверждения диагноза трикуспидальной и митральной недостаточности, для определения состояния миокарда.
14. Доплерография сосудов почек.
15. УЗИ почек, органов брюшной полости, т.к. не исключён диагноз амилоидоза и возможно поражение различных органов и систем при амилоидозе.
16. Биопсия почек, слизистой десны, прямой кишки для дифференциального диагноза гломерулонефрита и амилоидоза.
17. ФГДС для исключения язвенной болезни, т.к. предполагается назначение стероидной терапии.
18. Осмотр окулиста

***Данные дополнительных методов исследования***

Общий анализ крови 11.03.08 г.

Эритроциты 4,7 \* 1012/л

Гемоглобин 145 г/л

Лейкоциты 5,01 \* 109/л

СОЭ 35 мм/ч

Сегментоядерные 52

Палочкоядерные: 4

Лимфоциты 21

Моноциты 5

Эозинофилы 1

Базофилы 0

Общий анализ мочи 11.03.08 г.

Цвет светло-жёлтый

Прозрачность: мутная

Реакция кислая Удельный вес 1018

Белок 5 г/л

Глюкоза –

Эпителий в небольшом количестве

Лейкоциты 2 – 3 -5 в поле зрения

Эритроциты 2-3 -4 в поле зрения.

Суточная протеинурия 12.03.08 г.:

Диурез 0,65 л, белок 4,2 г

Биохимический анализ крови 12.03.08 г.:

Общий белок 58,1 г/л ( снижение)

Альбумины 26,6 г/л (снижение)

Мочевина 6,1 ммоль/л

Мочевая кислота 375,9 мкмоль/л

Креатинин 83,2 мкмоль/л

Глюкоза 5,5 ммоль/л

Холестерин 9,4 ммоль/л (повышение)

Общий билирубин 18,0 мкмоль/л

АсТ 21,4 ед/л

АлТ 13,5 ед/л

ЭКГ 11.03.08 г.: синусовый ритм, ЧСС 60. Вертикальное положение ЭОС. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Изменения в задней стенки ЛЖ после перенесенного инфаркта миокарда.

УЗИ органов брюшной полости и почек 13.03.08 г.:

Диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Деформация желчного пузыря. Диффузные изменения почек.

ЭхоКГ 13.03.08 г.:

Умеренное расширение полости ЛП, незначительное ЛЖ, ПП. Гипертрофия миокарда ЛЖ, ПЖ. Небольшой степени вероятности умеренно снижена глобальная сократимость ЛЖ, нарушена его диастолическая функция по релаксационному типу. Гипокинезия, рубцовых изменения всех сегментов задней стенки, верхушки и среднего сегмента нижней и боковой стенки ЛЖ, его верхушки.

Неспецифические дегенеративные изменения миокарда, стенок аорты, створок аортального клапана умеренные без нарушения функции аортального клапана. Относительная недостаточность митрального клапана ближе к умеренной, трикуспидального клапана – от небольшой до умеренно выраженной. Лёгочная гипертензия I ст. Декомпенсации по большому кругу не выявлено.

ДИПА 14.03.08 г.:

Умеренное нарушение внутрипочечного кровотока.

Осмотр окулиста 14.03.08 г.

Гиперметропия слабой степени, пресбиопия. Ангиопатия сетчатки.

Биопсия: AL-Амилоидоз почек.

***Окончательный диагноз***

Основной: AL- амилоидоз с поражением почек.

ХБП 1 ст.

ИБС. Стенокардия напряжения 2ФК.

Перенесенный инфаркт миокарда в 1995 г., задний трансмуральный инфаркт миокарда в 2007 г.

Относительная недостаточность митрального клапана II ст., трикуспидального клапана II ст. Легочная гипертензия I ст.

Атеросклероз аорты, мозговых артерий.

Артериальная гипертензия 3 ст. риск 4. Гипертоническая ангиопатия сетчатки.

Фоновое: Экзогенно-конституциональное ожирение 2 ст.

Сопутствующие: -

Осложнения: НК IIА ФК3

***План лечения***

1. Режим стационарный. Стол № 7.

2.Патогенетическая базисная терапия.

Мелфалан 14,25 мг (0,15 мг /кг) внутрь однократно в сутки в течение 3 недель под контролем уровня лейкоцитов и тромбоцитов.

Преднизолон 20 мг/сут внутрь утром в течение 3 недель.

1. Нефропротекция.

Курантил 75 мг внутрь 4 раза в день

1. Диротон 5 мг с подбором дозы до 10 мг внутрь 1 раз в сутки утром
2. Антигипертензивная терапия и лечение ИБС:

Эгилок 50 мг внутрь2 раза в сутки

1. Диуретическая терапия:

Гипотиазид 50 мг внутрь каждые 2 дня.

1. Антиагрегационная терапия для профилактики тромбозов

Кардиомагнил 75 мг/сут. внутрь

1. Статины для лечения гиперхолестеринемии как профилактика прогрессирования гломерулосклероза и инфаркта миокарда:

Аторвастатин внутрь 10 мг/сутки с повышением дозы каждые 4 недели до 40 мг.

1. Для профилактики желудочного кровотечения, т.к. назначена стероидная терапия Омез 20 мг внутрь 1 раз в сутки.

***Данные наблюдения за больным***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Дата | Дневник наблюдения | Назначения |
| 25.03.08 г. | Состояние удовлетворительное.  Жалобы на отёки на лице, слабость,  головную боль. АД 130/80, ЧСС 73 уд.  в мин. При аускультации акцент II тона  на легочной артерии, систолический шум  над верхушкой и у мечевидного отростка.  В лёгких дыхание везикулярное, побочных дыхательных шумов нет. ЧДД 16 в 1 мин. Температура тела 36,60С. Живот мягкий,  безболезненный. Стул, диурез в норме. | 1.Режим стационарный.  Стол № 7.  2. Tab. Melfalani 14,25 mg 1 раз/сут.  Tab. Prednosoloni  20 mg утром  3. Tab. Kurantili  75 mg 4 р/д  4. Tab. Diratoni  5 mg 1р/д утр.  5. Tab. Egiloki 50mg 2р/сут.  6. Tab. Hypothiazidi  50 mg каждые 2 дня  7. Tab. Cardiomagnyli 75 mg 1р./д.  8. Tab. Atorvastatini  10 mg 1р./д.  9. Tab. Omez 20 mg 1 р/д |
| 26.03.08 г. | Состояние удовлетворительное.  Жалобы на отёки на нижних конечностях, слабость. АД 130/80, ЧСС 70 уд.  в мин. При аускультации акцент II тона  на легочной артерии, систолический шум  над верхушкой и у мечевидного отростка.  В лёгких дыхание везикулярное, побочных дыхательных шумов нет. ЧДД 16 в 1 мин. Температура тела 36,70С. Живот мягкий,  безболезненный. Стул, диурез в норме. | 1.Режим стационарный.  Стол № 7.  2. Tab. Melfalani 14,25 mg 1 раз/сут.  Tab. Prednosoloni  20 mg утром  3. Tab. Kurantili  75 mg 4 р/д  4. Tab. Diratoni  5 mg 1р/д утр.  5. Tab. Egiloki 50mg 2р/сут.  6. Tab. Hypothiazidi  50 mg каждые 2 дня  7. Tab. Cardiomagnyli 75 mg 1р./д.  8. Tab. Atorvastatini  10 mg 1р./д.  9. Tab. Omez 20 mg 1 р/д |
| 27.03.08 г. | Состояние удовлетворительное.  Жалобы нет. АД 120/70, ЧСС 72 уд.  в мин. При аускультации акцент II тона  на легочной артерии, систолический шум  над верхушкой и у мечевидного отростка.  В лёгких дыхание везикулярное, побочных дыхательных шумов нет. ЧДД 16 в 1 мин. Температура тела 36,70С. Живот мягкий,  безболезненный. Стул, диурез в норме. | 1.Режим стационарный.  Стол № 7.  2. Tab. Melfalani 14,25 mg 1 раз/сут.  Tab. Prednosoloni  20 mg утром  3. Tab. Kurantili  75 mg 4 р/д  4. Tab. Diratoni  5 mg 1р/д утр.  5. Tab. Egiloki 50mg 2р/сут.  6. Tab. Hypothiazidi  50 mg каждые 2 дня  7. Tab. Cardiomagnyli 75 mg 1р./д.  8. Tab. Atorvastatini  10 mg 1р./д.  9. Tab. Omez 20 mg 1 р/д |

***Эпикриз***

\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 55 лет находился на стационарном лечении с 11.03.08 г. по 27.03.08 г. с диагнозом: Основной: AL- амилоидоз с поражением почек.

ХБП 1 ст.

ИБС. Стенокардия напряжения 2ФК.

Перенесенный инфаркт миокарда в 1995 г., задний трансмуральный инфаркт миокарда в 2007 г.

Относительная недостаточность митрального клапана II ст., трикуспидального клапана II ст. Легочная гипертензия I ст.

Атеросклероз аорты, мозговых артерий.

Артериальная гипертензия 3 ст. риск 4. Гипертоническая ангиопатия сетчатки.

Фоновое: Экзогенно-конституциональное ожирение 2 ст.

Сопутствующие: -

Осложнения: НК IIА ФК3

Диагноз AL- амилоидоз поставлен на основании жалоб больного на отёки на нижних и верхних конечностях, лице, слабость, снижение работоспособности, по данным ОАК увеличение СОЭ до 35 мм/ч, в ОАМ протеинурия 5 г/л, бедный мочевой осадок является типичным для амилоидоза. Кроме того, данные биопсии подтверждают диагноз: AL – амилоидоз. Поставлена ХБП 1 ст., т.к. индекс Кокрофта-Голта равен 119,3, что соответствует 1 ст. Стенокардия напряжения 2ФК поставлена на основании данных анамнеза (боль возникает при поднятии на 1 этаж).

Относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов поставлена на основании объективных данных аускультации: систолический шум над верхушкой сердца в сочетании с ослаблением I тона, систолический шум у мечевидного отростка; данных ЭхоКГ (Относительная недостаточность митрального клапана ближе к умеренной, трикуспидального клапана – от небольшой до умеренно выраженной). Легочная гипертензия I ст. поставлена на основании данных ЭхоКГ. Артериальная гипертензия 3 ст. риск 4 поставлена на основании вовлечения в патологический процесс органов-мишеней (наличие стенокардии, инфарктов в анамнезе, НК, ангиопатия сетчатки). Гипертоническая ангиопатия сетчатки поставлена на основании осмотра окулиста. Экзогенно-конституциональное ожирение 2 ст. поставлен на основании подсчёта ИМТ 30,6, что соответствует 2 ст.

НКIIА ФК3 диагностирована по данным анамнеза (снижение толерантности к нагрузке, одышка при незначительной физической нагрузке).

Клиническая картина заболевания у данного больного отличается от классической клинической картины амилоидоза (нет макроглоссии, параорбитальных геморрагий, синдрома карпального канала), возможно это связано с ранней диагностикой заболевания у данного больного.

Проводилась терапия: Мелфалан 14,25 мг 1 раз в сутки, Преднизолон 20 мг 1 раз в сутки утром, Курантил 75мг 4 раза в день, Диротон 5 мг 1 раз в сутки, Эгилок 50 мг 2 раза в день, Гипотиазид 50 мг каждые 2 дня, Кардиомагнил 75 мг 1 раз в день, Аторвастатин 10 мг 1 раз в день, Омез 20 мг 1 раз в день. В результате проводимой терапии отмечается улучшение состояния больного: уменьшение отёков, нормализация АД. Больной выписывается в удовлетворительном состоянии с рекомендациями:

1. Наблюдение у кардиолога по месту жительства.
2. Диета с ограничением соли, пищи богатой холестерином.

Продолжать лечение:

1).Мелфалан 14,25 мг (0,15 мг /кг) внутрь однократно в сутки в течение 3 недель под контролем уровня лейкоцитов и тромбоцитов.

Преднизолон 20 мг/сут внутрь утром в течение 3 недель.

2).Нефропротекция.

Курантил 75 мг внутрь 4 раза в день

3).Диротон 5 мг с подбором дозы до 10 мг внутрь 1 раз в сутки утром

4). Антигипертензивная терапия и лечение ИБС:

Эгилок 50 мг внутрь2 раза в сутки

5). Диуретическая терапия:

Гипотиазид 50 мг внутрь каждые 2 дня.

6). Антиагрегационная терапия для профилактики тромбозов

Кардиомагнил 75 мг/сут. внутрь

7).Аторвастатин внутрь 10 мг/сутки с повышением дозы каждые 4 недели до 40 мг.

8). Омез 20 мг внутрь 1 раз в сутки.

Принимать препараты в течение месяца, затем необходима консультация лечащего нефролога для коррекции плана лечения.