

IgA Nephropathy in a Patient with Systemic Lupus Eritamatosus

Suleyman Karakose¹, Selman Unverdi¹, Beyza Algul Durak¹, Arzu Ensari², Eyup Koc¹, Murat Duranay¹

¹ *Ankara Training and Research Hospital, Department of Nephrology, Ankara, Turkey*

² *Ankara University Faculty of Medicine, Department of Pathology, Ankara, Turkey*

INTRODUCTION. Autoimmune disorders might develop under the effect of various genetic, immunological, hormonal or environmental factors and they could involve a single organ or multiple organs and tissues. Systemic lupus erythematosus is a multisystem autoimmune disease with kidney involvement. IgA nephropathy is an uncommon cause of proteinuria in lupus nephritis. In the case presented here, IgA nephropathy was observed in the renal biopsy of a patient with SLE.

CASE. During investigation of a 22 year old female patient with complaints of pain in the joints of the knees and hands at internal medicine policlinic was referred to our clinic to determine the cause of proteinuria. The patient's laboratory results were as follows serum urea 14mg/dl, creatinine: 0.7 mg/dL, total protein: 5.6g/dl, albumin: 1.5g/dl, triglycerides: 284mg/dl, LDL-cholesterol: 174 mg/dL, HDL-cholesterol: 44 mg/dl, hemoglobin: 12g/dl, Hct: 36%, WBC 8000/mm³, platelet 393000/mm³ sedimentation: 83mm/h, CRP: 0.3, ANA:(+), antids-DNA(+3), IgG: 2440mg/dl, IgA: 392mg/dl, IgM: 261mg/dl, rheumatoid factor: (-), C3: 79.5mg/dl (79-152), C4: 10.8mg/dl (16-38), HBsAg:(-), Anti-HCV:(-), Anti-HIV:(-), TIT density:1015, protein:(+3), microscopy: 1-2 leukocytes, proteinuria: 8648 mg/L/day. The patient was consulted to the rheumatologists because of malar rash, joint pains and laboratory results and was diagnosed as SLE. . Kidney size and parenchymal thickness were normal on ultrasonographic measurement and renal biopsy was performed due nephrotic proteinuria. The biopsy specimen

included 31 glomeruli and two of them globally have sclerotic changes but the others have no specific morphological feature. The interstitium and interstitial vessels were almost normal. Mesangial IgA deposits were positive under immunofluorescent microscopy investigation and trace amount of anti C3 ab were also positive but anti C4 ab and anti C1q ab were negative. It was speculated that these findings are more common in IgA nephropathy rather than SLE nephritis. Prednisolone 55 mg/day was prescribed and subsequently the dose was gradually reduced and cyclosporin 200 mg/day was added to the treatment. After the improvement of the patient's clinical and biochemical findings the prednisolone and cyclosporine therapy was discontinued in the second year. The patient has normal blood pressure and no proteinuria in routine follow-up and is using hydroxychloroquine for the joint pain.

DISCUSSION. Typical LN are characterized by “Full House” stain under immunofluorescent microscopy, staining positively for IgG, IgA, IgM, C3, and C1q. Only IgA staining in LN is a rare presentation. The occurrence of IgAN during SLE is also a rare event. A young women presenting with nephrotic syndrome due to IgA nephritis; extrarenal manifestations must be questioned and SLE should be kept in mind for the differential diagnosis.

KEYWORDS: IgA nephropathy, Lupus nephritis, Systemic lupus erythematosus.

Neurogenic Bladder Case Related to Herbal Medicine Use

Ahmet Yalcin¹, Derya Kaymak², Ebru Uz³, Kamile Silay¹, Isilay Taskaldiran²

¹*Geriatric Medicine Department Yildirim Beyazit University Ankara Ataturk Training and Research Hospital*

²*Internal Medicine Department Yildirim Beyazit University Ankara Ataturk Training and Research Hospital*

³*Nephrology Department Yildirim Beyazit University Ankara Ataturk Training and Research Hospital*

INDRODUCTION: Functional causes like neurogenic bladder take place in etiology of obstructive uropathy. A patient with a

neurogenic bladder related to herbal medicine use was reported in this case report.

CASE: 65 years old women admitted to ER who were complaining from decrease in urine output and leg swelling. In her medical past, there was no other illness except hypertension. She is not using any medicine, but she has a history of consuming various herbals for more than 10 years. Urinary catheterization was performed upon finding globe vesicale in physical examination and 6500 cc of urine output was observed. Patient was accepted to internal medicine service and diagnosed obstructive uropathy. Grade 3 hydronephrosis was detected in urinary US. No lesions leading to hydronephrosis was found in abdominal CT. There was no pathology on gynecological examination. Neurogenic bladder was detected in urodynamic evaluation. Neurological examination was normal. Brain and spinal MRI show no pathology explaining the cause of neurogenic bladder. Patient was followed up with supportive treatment. Renal function gradually improved. Patient was discharged with intermittent urinary catheterization.

CONCLUSION: No cause was found explaining neurogenic bladder in this neurogenic bladder case. However, patient was using various herbals (almost 40 herbals like panax, licorice, eucalyptus, horsetail, melissa, yarrow, echinacea) for a long time. This could be the cause of neurogenic bladder. There are no case reports informing that any of these herbals used by patient as a cause of neurogenic bladder but multiple and long term use may have effect in this case.

KEYWORDS: A neurogenic bladder, Herbal Medicine

Ультразвуковая абляция (HIFU - терапия) в лечении рака почки

Иманкулов С.Б., Жампеисов Н.К., Оскенбаева К.К.

АО «Национальный научный медицинский центр», г. Астана, Казахстан

Возможности проведения ранней диагностики бессимптомного рака почек с помощью компьютерной томографии, магниторезонансной томографии, ультразвукографии, диктует поиск новых технологий лечения этого заболевания.

В этом плане интерес к HIFU - абляции как органосохраняющему методу лечения вполне оправдан.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Оценка возможностей лечения высокоинтенсивным фокусированным ультразвуком рака почки.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. HIFU - абляция выполнена 15 пациенткам с верифицированным раком почек /13 пациентов ($T_{1-2}N_0M_0$) и 2 пациента ($T_3N_1M_0$) / на лечебном оборудовании модели JC Focused Ultrasound Therapeutic System, Chongqing HAIFU Technology Company, КНР, под контролем ультразвуковой визуализации. Средний диаметр опухоли составлял $30,27 \pm 16,59$ мм, максимальный 60,0 мм, минимальный 15,0 мм.

Абляция проводилась с захватом здоровой ткани вокруг опухоли на 10,0 – 20,0 мм. 6 больным после ультразвуковой абляции проведена контрольная биопсия, выявлена гистологическая картина коагуляционного некроза. 4 больным проводилась программная химиотерапия до и после абляции. 1 пациенту с локальным рецидивом выполнены повторные сеансы HIFU - терапии. В 2 случаях ($T_3N_1M_0$) после HIFU - абляции произведена нефорэтомия.

Ретроспективно у 12 пациентов с раком почки $T_{1-2}N_0M_0$ в течении 3 лет рецидивов, метастазирования в другие органы не наблюдалось.

ВЫВОДЫ. Эффективность HIFU - абляции зависит от стадии, размеров раковой опухоли почки. Метод ультразвуковой абляции отвечает всем критериям хирургической абластики и содержит в себе интересные перспективы для практической онкологии.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: HIFU - абляции, рак почки, лечение

Surgical abdomen in patients with Nephrotic syndrome: Complexities of differential diagnostics. 2 case reports

Nogaibayeva A.¹, Moldakhmetova S.², Tuganbekova S.³, Krivoruchko N.³

National Research Cardiac Surgery Centre¹, Astana, Kazakhstan

Medical Clinic "Hemodialysis Centre"², Astana, Kazakhstan

National Research Medical Centre³, Astana, Kazakhstan

INTRODUCTION AND AIMS: Differential-diagnostic search is very important at the stage of abdominal nephrotic crisis for determination of therapy tactics; as the probability of development of acute surgical pathology is very high, due to connection of infectious complications on a background of the basic pathology and immunosuppression.

We report 2 patients with acute onset of abdominal pain on a background of severe nephrotic syndrome (NS).

METHODS: Case 1: 20-years old man with bioptic diagnosis of mesangial-proliferative glomerulonephritis had anasarca, oliguria, 24-hour proteinuria (PU) – 8,74 g/day, serum albumins (SA) 10,8 g/L, serum creatinine (SCr) 158,53 $\mu\text{mol/L}$, GFR 51 ml/min/1,73m², BP 160/110 mmHg. Relapsing NS - with duration of 8 years, because of irregular intake of immunosuppressive drugs and frequent infections of respiratory tract.

Case 2: 23-years old man with frequent relapses of NS for 2 years because of irregular intake of immunosuppressive drugs. NS appeared after abdomen trauma (hemoperitoneum was revealed, appendectomy was done). Parameters: anasarca, PU 12,9 g/day, SA 26 g/L, SCr 59 $\mu\text{mol/L}$, GFR 88 ml/min/1,73m², BP 160/90 mmHg.

RESULTS: Case 1. After pulse-therapy prednisolone+cyclophosphomide, on the 3th day of admition, acute diffuse abdominal pains occurred, but there was no migrating erysipelas-like erythemas, BP 120-140/80-100 mm Hg. Diagnosis – nephrotic crisis (NC)? After 8 hours the pain localized in the right ileal region, temperature - 37,2°C, leukocytosis 16,2x10⁹/L, positive rebound tenderness symptoms. Diagnosis – acute appendicitis complicated by peritonitis? Diagnostic laparoscopy was made, at operation 6 L serous liquids was aspirated. Abdominal pain with peritonism was estimated as NC manifestation. Antibacterial therapy, albumin and plasma transfusion - with a positive effect: total protein 28,31 up to 53,22 g/L, SA 10,8 up to 28,9 g/L, PU 3,6 g/L; peripheral edema was absent, BP 110-120/80 mm Hg, SCr - normal level.

Case 2. On the 2 day after kidney biopsy diffuse abdominal pain occurred, also presented pain in the left side of lumbar area, positive rebound tenderness symptoms, on CT -subcapsular hematoma signs. Also there were increasing of anasarca, moderated arterial hypertension, anuria, SCr 146 $\mu\text{mol/L}$. That demanded exception of abdominal NC with ARF development.

On the background of combined antibacterial therapy: abdominal pain disappeared, CT-sings of hematoma regression. After that we used steroid pulse-therapy.

CONCLUSIONS: In 2 cases such symptoms took place: positive rebound tenderness symptoms, increasing leukocytosis, fever, and increased activity of nephritis. Case 1: the diagnostic laparoscopy was necessary, in connection with presence of obvious symptoms of acute appendicitis and necessity of painful syndrome differentiation. Case 2: Taking into consideration previous anamnesis, localization of pains, CT-sings of hematoma, conservative treatment with subsequent selection immunosuppressive drugs was spent.

KEYWORDS: Nephrotic syndrome, differential diagnostic, acute surgical pathology.

Кардиоренальный синдром у лиц молодого возраста - описание клинического случая

Бахтиярова Г.К.

Клинико-диагностический центр МКТУ г. Туркестан, Казахстан

ВВЕДЕНИЕ. Кардиоренальный синдром (КРС, в англоязычной литературе cardiorenal syndrome) – состояние, при котором есть патофизиологические изменения сердца и почек, представленные острой или хронической дисфункцией в одном органе, вызывают острые или хронические дисфункции в другом органе. В зависимости от первопричины развития КРС различают пять типов и не является нозологической формой. У многих пациентов КРС в основном проявляется в пожилом и старческом возрасте.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ: больная 25 лет, с жалобами кашель с трудноотделяемой мокротой, затрудненный выдох, одышку при подъеме на 2-й этаж, выраженную общую слабость, недомогание, учащенное сердцебиение, быструю утомляемость, периодически головные боли, отечность нижних конечностей и поясничной области по типу анасарки, увеличение живота за счет жидкости в брюшной полости, резкую боль при пальпации нижних конечностей, правом подреберье, пастозность лица, иктеричность склер, боль в костях, имеющая клинические проявления нефротического синдрома, отечно-асцитического синдрома, дыхательно-сердечной недостаточности, обструктивного синдрома. В результате обследования было выявлено прогрес-

сирование повреждения клапанов сердца (выраженная дилатация правых полостей, дилатация основания легочной артерии и НПВ. Регургитация на ТК (++) и на КЛА (++) . пиковая ДАА — 35 мм.рт.ст. Легочная гипертензия. Выпот в полости перикарда V – 150-200мл.), нарастание явлений сердечной недостаточности (одышка, массивные отеки периферические, застой по большому кругу кровообращения, асцит, акроцианоз), повреждения функции почек (протеинурия, эритроцитурия). Больная регулярно принимала - дигоксин, торсамид, панангин, отхаркивающие средства. С 10-летнего возраста – S-образный скалиоз грудного отдела позвоночника 3 степени. Наряду с оценкой функции сердца и почек, рутинных клинико-лабораторных анализов, у больной проверяли на предмет активности хронического аутоиммунного гепатита, налияие LE-клеток в крови, электролиты.

ОБСУЖДЕНИЕ. Исходные данные больной были следующими: ОАМ от 17.02.14 - глюкоза — норма, протеин — 3+ билирубин —1+, кетон — нег, эр - 2+, среда -5, нитрит -1+ поз, лейкоц. —нет, уд вес — 1.025, уробилиноген —2+.

ОАК от 17.02.14 - гем — 132 mmol/L, лейкоц — 4,7 mmol/L, эр — 6,12 mmol/L, тромб — 186 mmol/L, СОЭ — 2 мм/ч.

БАК от 17.02.14 — мочевины — 6,75 mmol/L, креатинин — 51,31 umol/L, общий белок — 66,14 г/л, общий билирубин — 39,08 umol/L, АЛТ — 12,40 U/L, АСТ — 19,45 U/L, ревмофактор — 4,85 IU/mL, амилаза — 48,54 U/L.

УЗИ ОБП от 17.02.14 — Диффузное изменение паренхимы печени по типу хронического гепатита. Скорость воротных вен 18,71 см/с. Хронический некалькулезный холецистит. Диффузное изменение паренхимы поджелудочной железы. Асцит.

Заключение протокола рентгенологического исследования грудной клетки прямой проекции от 17.02.14 протокол № 1377 - Дистрофические изменения грудного отдела позвоночника. Сколиоз грудного отдела позвоночника. Диффузный остеопороз.

ЭхоКГ от 14.02.14 — Расширение восходящего отдела дуги аорты. Выраженная дилатация правого предсердия, правого желудочка. Недостаточность ТК 2-3 степени. Трикуспидальная регургитация 2-3 степени. Нарушение систолической функции ЛЖ.ФВ 44%. ЭКГ от 10.02.14 — ритм синусовый с ЧСС 102 в минуту.ЭОС отклонена вправо. НБНПГ, признаки ГПП и ГПЖ. Результаты анализов лаборатории IN VIVO от 20.02.14 — LE — клетки — отсутствуют.

Электролиты в крови — кальций — < 0,50 (норма — 2,20-2,50), калий — 4,3 ммоль/л (норма — 3,5-5,5), натрий — 142 ммоль/л (норма — 136-145)

БАК на уровень альбумина в сыворотке крови — 33 г/л (норма — 34-50)

ИФА на вирусные маркеры: гепатит В HbsAg — 0,09 (норма — 0-1) S/CO, антитела IgM+IgG к гепатиту С (anti-HCV-IgM+IgG) — 0,36 (норма — 0-1).

ВЫВОДЫ. У данной пациентки за короткий срок (2 года) отмечается прогрессирование прогрессирование хронической сердечной недостаточности, прогрессирование поражения клапанов сердца (трикуспидального клапана в большей степени), и учитывая клиническую симптоматику проявлений аутоиммунного хронического гепатита имеет место повреждения почек.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Кардиоренальный синдром, лица молодого возраста.

КТ-ангиография в скрининговой диагностике добавочных почечных артерий

Чувакова Э.К., Сарсенгалиев Т.И., Цой Б.В.

АО «Национальный научный медицинский центр», г.Астана, Казахстан

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Оценить эффективность КТ-ангиографии в скрининге и визуализации добавочных почечных артерий.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Проведены КТ-ангиографии 40 пациентам с различной патологией абдоминального сегмента, большинству из которых (80%, n=32) исследование проводилось для диагностики экстраренальной патологии.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ. В нашем случае, добавочные почечные артерии диагностированы в 33% (n=13). При этом наблюдались одна (54%, n=7), две (23%, n=3), три (n=15%), четыре (8%, n=1) добавочных почечных артерий; справа чаще (62%, n=8), чем слева. Более половины из всех диагностируемых случаев чаще встречается у женщин (62%, n=8), чем у лиц мужского пола. Дополнительное кровоснабжение нижнего сегмента почки наблюдалось в 46%(n=6) случаях, верхнего в - 54%. По отношению к почечной лоханке, они чаще располагаются кпереди от нее (77%, n=10), кзади (23%, n=3).

Во всех выявленных случаях добавочные артерии имеют меньший диаметр просвета, по сравнению с диаметром основного почечного ствола.

ВЫВОДЫ. КТ-ангиография - это минимально инвазивный диагностический метод, для выявления добавочных почечных артерий, результаты которого следует использовать для последующей интерпретации клинических данных.

КТ-ангиография добавочных почечных артерий является предпочтительной альтернативой другим методам медицинской интраскопии.

Объем информации, полученный при КТА добавочных почечных артерий, позволяет судить о проходимости, степени сужения, протяженности возможного поражения, состоянии стенки сосуда.

КТА обладает рядом преимуществ перед рентгеновской инвазивной ангиографией: относительная простота выполнения диагностической процедуры, короткое время проведения исследования и получения визуальной информации, удобство для пациента, не требует госпитализации.

Минимальное количество контрастного вещества вводимого внутривенно и пониженная доза ионизирующего излучения исключает высокий риск осложнений.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: КТ-ангиография, экстраренальная патология, скрининг диагностика

Комплексная оценка патоморфологических изменений почек при мембранозном гломерулонефрите

Шаймарданова Г.М., Федотовских Г.В., Савчук А.П., Смагулова А.К.

АО «Национальный научный медицинский центр», г. Астана, Казахстан

Мембранозный гломерулонефрит (МБГН) может рассматриваться во взаимосвязи с хроническим отторжением трансплантата, развиваясь по сравнению с редкими рецидивами, чаще de novo и коррелируя с появлением

антидонорских антител (AgnesB. Fogoatal., 2006).

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Дать комплексную оценку патоморфологическим изменениям гломерулярного, канальцевого аппарата и интерстициальной ткани почек при мембранозном гломерулонефрите.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. 288 биоптатов почечной ткани, взятые за период 2008-2014 гг., были изучены гистологическими, гистохимическими, иммунофлуоресцентными и электронномикроскопическими методами.

Индекс гистопатологии, представленный двумя составляющими – индексом склероза и индексом активности, определяли по комплексу параметров клубочковых нарушений, изменениям канальцевого аппарата и интерстиция почек. Расчет гистологических признаков проведен по трехбалльной шкале методом полуколичественной оценки, предложенным AustinH.A.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Мембранозный гломерулонефрит был морфологически верифицирован у 130 (45%) пациентов.

По комплексу параметров клубочковых нарушений установлено, что пролиферация подоцитов, мезангиальных и эндотелиальных клеток, а так же инфильтрация клубочков форменными элементами были выражены минимально, составляя 1-1,5 балла и соответствуя слабой степени активности. Индекс склероза, оцениваемый по сумме баллов склеротических изменений мезангиального матрикса и в целом клубочка, приблизительно был равен 2-2,5 балла, соответствуя умеренной степени склероза. По комплексу параметров канальцевого аппарата и интерстиция почек - дистрофии, атрофии, кистозной трансформации канальцев, лимфоидной инфильтрации, фиброзу интерстиция – были выявлены канальцевые и интерстициальные нарушения различной степени выраженности. При этом патологические изменения были прямо пропорциональны степени фиброзирования стромы.

ВЫВОД. Таким образом, при оценке патоморфологических изменений почек при мембранозном гломерулонефрите индекс гистопатологии позволяет учитывать степень поражения гломерулярных, канальцевых и интерстициальных структур, влияющих на развитие почечной недостаточности.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА. Мембранозный гломерулонефрит, биоптат почечной ткани, электронная микроскопия.

Эндоваскулярная радиочастотная денервация почечных артерий у пациентов с артериальной гипертензией и сопутствующей патологией сердца

Стамбол Б. Рамазан К. Усманов Б.М. Алиханов М.К.

Отдел интервенционной кардиологии АО «Национальный научный медицинский центр», г.Астана, Казахстан

ЦЕЛЬ. В данном исследовании изучалась эффективность почечной симпатической денервации с применением катетера у больных эссенциальной гипертензией и сопутствующими заболеваниями сердца.

МЕТОДЫ. Двенадцати пациентам была проведена билатеральная модифицированная почечная симпатическая денервация.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Проведенное вмешательство обусловило снижение систолического и диастолического артериального давления ($-34,5/-17,5$ мм рт.ст. спустя 1 мес. и $-30,5/-17,0$ мм рт.ст. через 6 мес.).

ВЫВОДЫ. В нашем исследовании было показано, что модифицированный метод почечной симпатической денервации достоверно снижает артериальное давление.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Почечные артерий, эндоваскулярная радиочастотная денервация, интервенционная кардиология, артериальное давление.

Иммунологический статус стероидчувствительного нефротического синдрома в зависимости от вида иммуносупрессивной терапии

Абеуова Б.А.¹, Нигматуллина Н.Б.², Мустапаева Н.М.²,
Ибраимова Л.Б.³

*¹Карагандинский государственный медицинский университет,
г. Караганда, Казахстан*

*²Национальный Научный центр материнства и детства,
г.Астана, Казахстан*

*³Областная детская клиническая больница, г.Караганда,
Казахстан*

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Изучить иммунологические показатели при различных вариантах стероидчувствительного нефротического синдрома (СЧНС) у детей в зависимости от вида иммуносупрессивной терапии (ИСТ).

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Определение субпопуляционного состава лимфоцитов периферической крови методом фенотипирования клеток проводили у 54 больных стероидчувствительным НС до и после иммуносупрессивной терапии с использованием моноклональных антител (МАТ) к поверхностным маркерам иммунокомпетентных клеток на проточном цитофлуориметре FACScan ("Becton Dickinson"). Контрольную группу составляли 15 здоровых детей в возрасте 4-16 лет. Для проведения фенотипирования были использованы антитела к таким кластерам дифференцировки ("clusters of differentiation", сокращенно CD) как CD3, CD4, CD8, CD72, CD16. Исследования проводились в динамике: до и после ИСТ. Для определения состояния неспецифического иммунитета проводилось исследование состояния фагоцитарной активности нейтрофилов по НСТ-тесту.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Наши исследования у больных различными вариантами стероидчувствительного НС показали, что более значимые изменения выявлены при стероидзависимом НС (СЗНС) и часто рецидивирующем НС (ЧРНС). Отмечено статистически достоверное повышение в сравнении с нормальными показателями абсолютных и относительных показателей CD8 в период обострения ($1,1 \pm 0,2 \times 10^9$ и $32,9 \pm 1,9\%$ при СЗНС; $1,2 \pm 0,1 \times 10^9$ и $33,4 \pm 1,4\%$ при ЧРНС, $p < 0,05$);

спонтанного НСТ-теста ($21,3 \pm 3,2\%$ при СЗНС и $21,3 \pm 2,1\%$ при ЧРНС, $p < 0,05$) и снижение показателей стимулированного НСТ-теста ($12,5 \pm 1,9\%$ при СЗНС и $12,7 \pm 2,0\%$ при ЧРНС, $p < 0,05$). Для НС с редкими рецидивами имеет значение снижение показателей CD16 и соотношения CD4/CD8. Причину активизации окислительного метаболизма фагоцитов при СЗНС и ЧРНС, и, следовательно, высокие значения спонтанного НСТ-теста необходимо рассматривать в качестве косвенного признака активности воспалительного процесса в патогенезе НС. Терапия алкилирующими агентами у стероидзависимых и часторецидивирующих больных в большинстве случаев мало улучшала измененные исходные показатели иммунограммы. Положительная динамика отмечена в большей степени на терапии циклофосфамидом, чем на терапии хлорамбуцилом и только для таких показателей как спонтанный и стимулированный НСТ-тест ($p < 0,05$), что отражало некоторое улучшение резервных возможностей нейтрофилов. Иная картина имело место после применения селективных иммуносупрессоров. Исходные показатели CD3, CD4, CD72 и CD16 после терапии циклоспорином А (ЦсА) и мофетил микофенолатом (ММФ) достигли нормативных величин. Более динамичные изменения произошли с такими показателями как CD8 (как абсолютных, так и относительных величин), соотношения CD4/CD8 и показателей НСТ-теста. После терапии селективными иммуносупрессорами эти показатели достоверно приблизились к норме ($p < 0,05$). Данные изменения подчеркивают благоприятное воздействие ЦсА и ММФ на иммунологические показатели при СЧНС.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Положительным изменениям иммунологических показателей у больных нефротическим синдромом в большей степени способствует терапия селективными иммуносупрессорами, чем терапия алкилирующими агентами. Содержание Т-супрессоров, увеличивающееся при обострении заболевания, после терапии селективными иммуносупрессорами достигает нормы, в отличие от алкилирующих агентов, которые у ряда больных даже ухудшают показатели субпопуляций лимфоцитов. Нормализация функционального состояния фагоцитоза по результатам НСТ-теста свидетельствует об увеличении резервных возможностей нейтрофилов, нормализации обменных процессов в организме, что является значимым фактором в сохранении стойкой и длительной ремиссии заболевания.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА. Стероидчувствительный нефротический синдром, лечение, иммуносупрессивная терапия.

Гепаторенальный синдром - описание клинического случая

Бахтиярова Г.К.

Клинико-диагностический центр МКТУ, г. Туркистан, Казахстан

ВВЕДЕНИЕ. Гепаторенальный синдром (ГРС) является довольно частой патологией у пациентов с циррозом печени (ЦП) и асцитом.

Термин «гепаторенальный синдром» был представлен в 1916г. P.Merklen и принят в 1939г.W.Nonnenbruch как «сочетание анатомически определенного заболевания печени со значительным ограничением функции почек при незначительных или полном отсутствии морфологических изменений в них». В настоящее время под ГРС понимают функциональную, олигурическую, прогрессирующую, но в то же время обратимую патологию почек, возникающую при тяжелых заболеваниях печени с печеночной недостаточностью, когда исключены другие причины, способствующие повреждению почек. Функциональный характер почечной недостаточности у больных с асцитом на фоне ЦП был подтвержден полным восстановлением функции почек после их трансплантации и после пересадки печени.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ: больная 50 лет, с жалобами выраженную общую слабость, быструю утомляемость, тянущие боли в правом подреберье, снижение аппетита, увеличение живота в объеме, вздутие живота, отеки на ногах, тошноту, частые носовые и десневые кровотечения, кожный зуд, желтушность кожи и слизистых, появление красных безболезненных пятен на коже туловища, обеих рук, имеющая клинические проявления печеночно-клеточной недостаточности, печеночной энцефалопатии, гиперспленизма, холестаза, умеренного отечного, портальной гипертензии, асцита. В анамнезе имеет место HCV и HBV с 2005года. На догоспитальном этапе у больной были следующие результаты обследований: БАК от 17.03.14 — общий белок — 63 г/л, креатинин — 94 мкмоль/л, глюкоза- 5,1 ммоль/л, АЛТ- 0,19мккат/л, АСТ -0,20 мккат/л, общий билирубин — 25,10 мкмоль/л, СРБ ++.

ОАК — Hb-120г/л, лейкоциты — $9,0 \times 10^9$ /л, СОЭ — 38 мм/ч.

ОАМ — уд.вес — 1,008, белок — 0,132%, лейкоциты- 7-8-7 в п/зр, эритроциты- 3-4-5 в п/зр. ЭФГДС — Рубцовая деформация луковицы 12 п.кишки. Хронический гастрит. ДЖВП. ВРВП н/3 пищевода I-II степени в стволе без перехода в ложно. УЗИ ОБП — Гепатоспленомегалия. Цирроз печени. Диффузное изменение в паренхиме печени. Портальная гипертензия. Фибросканирование печени от 2012г- Эластичность печени соответствует IV стадии фиброза печени.

ОБСУЖДЕНИЕ. Исходные данные больной были следующими: ОАК от 02.04.14г - эритроциты- $3,59 \times 10^{12}$, гемоглобин -106 г/л, лейкоциты- $5,3 \times 10^9$, тромбоциты $124 \cdot 10^9$ /л (панцитопения).СОЭ-40 мм/ч. ОАМ — уд.вес — 1,015, белок — 25 mg/dl 1+, кетон — 3 mg/dl 2+, эритроциты — 250 Ery/4+, среда — 6, нитрит - pos 1+, лейкоциты — 25 Leu/1+.

БАК — общий билирубин — 73,40 $\mu\text{mol/L}$, АЛТ-62,71 U/L, АСТ-152,97 U/L, амилаза — 21,01 U/L, мочевины — 3,91 mmol/L, креатинин — 46,87 $\mu\text{mol/L}$, общий белок — 59,31 g/L, глюкоза — 3,96 mmol/L. УЗИ — ЦП. Хронический некалькулезный холецистит. Диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. Спленомегалия. Во время стационарного лечения отмечалось нарастание асцитической жидкости, отека нижних конечностей, повышение температуры тела.

На фоне проведенной терапии согласно протоколу лечения основного заболевания, дополнительно назначенных гипоксантов, вазопростана, хофитола, отмечается положительная динамика: симптомы холестаза, диспепсия небеспокоят, асцитическая жидкость уменьшилась в количестве, отека нижних конечностей нет, отмечается пастозность.

Лабораторные данные: ОАМ от 09.04.14 в динамике - протеин — нег, билирубин — нег, эр — 3+, среда -7, нитрит — нег, лейкоциты — нег, уд вес — 1,005, уробилиноген - норм. БАК — общий билирубин — 79,18 $\mu\text{mol/L}$, АЛТ- 57,49 U/L, АСТ — 156,31 U/L. СОЭ - 38 мм/ч. УЗИ ОБП на наличие жидкости — В межкишечном пространстве и малом тазу визуализируется асцитическая жидкость. Больная выписывается с улучшением.

ВЫВОДЫ. Таким образом, можно утверждать, что нарушение функции почек на фоне ЦП с печеночной недостаточностью при правильном подборе базисной и дополнительной терапии, и правильном ведении больного, можно улучшить функцию почек.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА. Гепаторенальный синдром, клинический случай, печеночная недостаточность.

Липокалин, ассоциированный с желатиназой нейтрофилов (NGAL) — ранний маркер острого повреждения почек

Магзумова Г.Е¹, Гайпов А.Э², Толеп К.О¹, Джусипов Т.Б¹,
Абдрахманова Б.Е¹.

ГКП на ПХВ «Городская больница №2», г. Астана, Казахстан
АО «Национальный научный медицинский центр», г. Астана,
Казахстан

АКТУАЛЬНОСТЬ. Частота контраст-индуцированной нефропатии за последние три десятилетия остается значительной, несмотря на использование низкотоксичных, низкоосмолярных РКС и достаточной предшествующей гидратации в группах высокого риска ее развития. Контраст-индуцированная нефропатия стала третьей по частоте причиной острой почечной недостаточности (ОПН) у госпитализированных пациентов (Nash K. et al., 2002). Однако, риск развития КИН может быть повышен до 50% в некоторых группах высокого риска, таких как больные сахарным диабетом и пациенты с ранее существовавшим поражением почек. Пациенты с КИН после чрезкожных коронарных вмешательств имеют повышенный риск краткосрочной и долгосрочной смерти независимо от того, существовало или нет почечное заболевание до воздействия контрастного вещества. Она связана с продлением времени госпитализации, необходимостью проведения гемодиализа, высокой смертностью во время госпитализации и после выписки из стационара.

ЦЕЛЬЮ ИССЛЕДОВАНИЯ. Явилось выявление маркеров субклинического острого контраст-индуцированного повреждения почек подвергшихся чрезкожному коронарному вмешательству.

МЕТОДЫ: проводилось измерение антропометрических данных (вес, рост, вычисление индекса массы тела), измерение уровня артериального давления методом Короткова, исследования крови с определением уровня креатинина, мочевины, уровня липокалина ассоциированного с желатиназой нейтрофилов проводилось до и после исследования через 6 и 48 часов после проведения коронароангиографии; определялось скорость

клубочковой фильтрации по уровню креатинина крови с использованием формул с поправкой на стандартную поверхность тела, ультразвуковое исследование почек, исследование УЗДГ почечных артерий, коронароангиография. Уровень липокалина ассоциированного с желатиназой нейтрофилов определяли с помощью метода твёрдофазного ИФА “NGAL Rapid ELISAKit” (производство “BioPortoDiagnosticsA/S”, Дания). Группу обследуемых составили 48 больных подвергшихся чрезкожному коронарному вмешательству в возрасте от 44 до 86 лет.

Группу контроля составили 10 практически здоровых добровольцев соответствующего возраста.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Выявлено, что у подавляющего числа пациентов, принявших участие в исследовании, имели уровень сывороточного креатинина менее 115 мкмоль/л (52%), так же как и добровольцы контрольной группы. У 48% пациентов зарегистрировано умеренное повышение уровня креатинина до 240 мкмоль/л. Между уровнем исходного сывороточного креатинина и уровня липокалина ассоциированного с желатиназой нейтрофилов у данной группы корреляция не обнаружена. Концентрация липокалина ассоциированного с желатиназой нейтрофилов в сыворотке у 21 пациента превысила 11,6 нг/мл, что может свидетельствовать о субклиническом остром контраст-индуцированном повреждении почек с повышенным риском неблагоприятных осложнений. Необходимо обратить внимание, что выявлена значимая корреляция по Пирсону на уровне $-0,01$.

ВЫВОДЫ. Уровень креатинина варьирует в зависимости от многих не ренальных факторов и не может служить ранним маркером почечной дисфункции. Липокалин ассоциированного с желатиназой нейтрофилов можно считать независимым и высокоспецифичным маркером ранней почечного повреждения.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: NGAL, острое повреждение почек.

Патогенетическая терапия нефротического синдрома и показатели липидного обмена у детей

Абеуова Б.А.¹, Чингаева Г.Н.², Нигматуллина Н.Б.³, Кунц Е.А.⁴

¹Карагандинский государственный медицинский университет, г. Алматы, Казахстан

²Казахский национальный медицинский университет, г. Алматы, Казахстан

³Национальный Научный центр материнства и детства, г. Астана, Казахстан

⁴Областная детская клиническая больница, г. Караганда, Казахстан

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Изучить показатели липидного обмена при различных вариантах нефротического синдрома (НС) у детей в зависимости от вида иммуносупрессивной терапии (ИСТ).

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Исследование показателей липидного обмена проводили у 87 больных НС до и после патогенетической терапии. Исследовали содержание общего холестерина (ХС), триглицеридов (ТГ), холестерина липопротеидов низкой (ХС-ЛНП) и высокой плотности (ХС-ЛВП) на автоматическом анализаторе «Квадрон» (Италия) с помощью наборов фирмы “Lachema” (Чехия). Контролем для оценки липидов крови служили данные, полученные при обследовании 24 практически здоровых детей в возрасте 4-16 лет.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Изучая спектр изменений липидных показателей, мы выявили достоверное изменение во всех исследуемых группах больных НС в период обострения сравнительно с нормой. После лечения алкилирующими агентами достоверное улучшение всех показателей отмечено у больных стероидчувствительным НС ($p < 0,01$). После терапии циклофосфамидом (ЦФ) у стероидрезистентных больных из измененных исходных показателей достоверно приходят в соответствии с нормой только ХС-ЛНП (до ЦФ - $3,5 \pm 0,16$ ммоль/л, после - $1,9 \pm 0,24$ ммоль/л, $p < 0,01$) и ХС-ЛВП (до ЦФ - $0,66 \pm 0,14$ ммоль/д, после - $1,35 \pm 0,16$ ммоль/л, $p < 0,01$). Такие показатели как ХС и ТГ снизились, но достоверно сохраняются повышенными в сравнении с нормой ($p < 0,05$). У стероидрезистентных больных после терапии хлорамбуцилом отмечена только тенденция к нормализации ($p > 0,05$).

Достоверно нормализуются у больных стероидзависимым НС

после терапии циклоспорином А (ЦсА) все показатели липидного спектра. У больных стероидрезистентным НС через месяц от начала терапии ЦсА было замечено достоверное снижение только показателей ХС, ТГ и ХС-ЛНП ($p < 0,05$), в то время как показатели ХС-ЛВП повысились ($p > 0,05$). После окончания терапии ЦсА липидные показатели у стероидрезистентных больных приближаются к нормальным показателям, но при этом выше нормы сохраняется ХС ($p > 0,05$). Надо отметить, что у 33,3 % стероидчувствительных и 30% стероидрезистентных больных на фоне терапевтической дозы ЦсА отмечалось повышение показателей липидного спектра в сравнении с исходными данными, которые приходили в соответствии с нормой при снижении или отмене препарата. Терапия мофетила микофенолатом (ММФ) у больных стероидзависимым НС достоверно приводила к нормализации показателей липидного обмена уже через 4 недели от начала терапии ($p < 0,05$), которые сохранялись и после отмены препарата. У больных стероидрезистентным НС также отмечена достоверная нормализация показателей липидного обмена через 4 недели от начала терапии ($p < 0,05$), но при этом показатели сохранялись достоверно измененными на фоне ММФ в сравнении с контрольной группой. После отмены препарата показатели всех исследуемых фракций находились в пределах крайних границ нормы.

ВЫВОДЫ. Таким образом, нами проведен сравнительный анализ изменения липидного обмена в зависимости от вида применяемой патогенетической терапии при различных вариантах НС. Нами доказано, что терапия циклофосфамидом, хлорамбуцилом, циклоспорином А и мофетила микофенолатом у всех больных стероидчувствительным НС нормализует большинство показателей липидного спектра крови. У стероидрезистентных больных отмечается нормализация показателей в меньшей степени на терапии циклофосфамидом и хлорамбуцилом, в большей степени на терапии циклоспорином А и мофетила микофенолатом. У 1/3 больных на терапевтической дозе ЦсА отмечалось нарастание изменений липидных параметров, в сравнении с исходными показателями. Нарастание изменений липидных фракций на фоне терапевтической дозы ЦсА мы связываем с уменьшением скорости клубочковой фильтрации и повышающейся протеинурией, которое отмечалось именно у этих больных. Применение селективных иммуносупрессоров у стероидрезистентных больных «тормозит» метаболические нарушения, связанные с нарушением липидного обмена, которые

оказывают повреждающее воздействие на клубочки.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА. Нефротический синдром, липидный обмен у детей, иммуносупрессивная терапия.

Фактор роста фибробластов (FGF-23) и остеопротегерин в развитии сердечно-сосудистых осложнений при хронической болезни почек

Бестаева Т.Л., Дзгоева Ф.У., Сопоев М.Ю.

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Северо-Осетинская государственная медицинская академия», г. Владикавказ, Россия

Согласно данным международной статистики, летальность от сердечно-сосудистых осложнений при хронической и терминальной почечной недостаточности составляет 45-60% всех случаев смерти, что примерно в 30 раз превышает таковую в общей популяции. Внеклеточная кальцификация и нарушение метаболизма фосфора являются отличительными признаками ХБП-минерально-костными нарушениями (ХБП-МКН). Нарастание жесткости артерий повышает левожелудочковую постнагрузку, ведет к гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ) и редукции субэндокардиальной перфузии. Было выявлено, что имеющиеся у больных с ХБП сердечно-сосудистые осложнения, включая ригидность аорты, ГЛЖ, свидетельствующее и об ишемическом характере поражения миокарда, могут быть связаны с медиаторами минерально-костных нарушений при ХБП, такими как FGF-23, ОПГ, фетуин-А и другие.

ЦЕЛЬ. Установление роли медиаторов костно-минерального обмена остеопротегерина (ОПГ) и фибропластического фактора роста-23 (FGF-23) в механизмах развития сердечно-сосудистых осложнений у больных с ХБП III - V стадии, включая больных, находящихся на диализной терапии.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. Обследовано 90 больных с ХБП III-V5D стадии: 38 с хроническим гломерулонефритом, 16- с диабетической нефропатией, 20- с гипертензивным нефросклерозом, 18- с тубулоинтерстициальным нефритом (42 мужчин и 46 женщин в

возрасте от 35 до 68 лет, средний возраст $51 \pm 6,4$ года). Стадии ХБП определяли в соответствии с критериями NKF –K/DOQI, скорость клубочковой фильтрации рассчитывали по формуле СКД-ЕПІ[3]. По стадиям ХБП больные были распределены следующим образом: III стадия-32, IV – 24, V и VD-34 пациентов.

ОПГ, RANKL и FGF-23 были исследованы в сыворотке крови у всех больных с использованием коммерческих иммуноферментных наборов для количественного определения ELISAKits (Biovendor, Брно, Чешская Республика) и Biomedica (Австрия).

Общеклиническое обследование включало определение гемоглобина (Hb), гематокрита (Ht), общего белка и альбумина, холестерина крови, электролитов (натрий, калий), показателей азотистого обмена (креатинин, мочеви́на). Состояние фосфорно-кальциевого обмена оценивали по уровню интактного паратиреоидного гормона (иПТГ) и по величине произведения $Ca \cdot P$.

Эхокардиографию с доплерографией проводили на аппарате «Аloка 4000». Для оценки систолической функции (СФ) определяли фракцию выброса (ФВ) ЛЖ. Для морфологического исследования ЛЖ определяли конечный диастолический диаметр (КДД), конечный диастолический объем (КДО) ЛЖ, толщину задней стенки (ТЗС) ЛЖ и межжелудочковой перегородки (ТМЖП).

Массу миокарда левого желудочка (ММЛЖ) рассчитывали по формуле R.B. Devereux, ИММЛЖ- как отношение ММЛЖ к площади поверхности тела. ГЛЖ диагностировали при ИММЛЖ >125 г/м² для мужчин и >110 г/м² для женщин.

Статистическую обработку полученных данных проводили методами параметрической и непараметрической статистики. Достоверность различий средних величин при сравнении несвязанных переменных оценивалась с помощью U-теста Манна-Уитни. Пошаговый регрессионный анализ использовали для определения факторов, связывающих морфофункциональные параметры кардиоваскулярной системы и показателей минерального и костного обмена.

РЕЗУЛЬТАТЫ. У подавляющего большинства обследованных больных (76%) выявлены выраженные кардиоваскулярные изменения в виде артериальной гипертензии, систолической и диастолической дисфункции, увеличение ИММЛЖ, свидетельствующее о развитии ГЛЖ, нарушении минерального и костного метаболизма, усугубляющиеся по мере нарастания стадий почечной недостаточности. Так, по мере прогрессирования ХБП от III к VD стадии у больных достоверно увеличилась концентрация ОПГ и FGF-23 в сыворотке крови, снизи-

лась концентрация RANKL. Наиболее выраженные были выявлены в группе больных, находящихся на диализной терапии.

ВЫВОДЫ. В проведенных нами исследованиях у больных с III-VD стадией ХБП выявлено нарастание уровней сывороточного остеопротегерина и FGF-23.

ОПГ и FGF-23 играют значительную роль в процессах ремоделирования костной ткани и в развитии кардиоваскулярных осложнений.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: сывороточный остеопротегерин, фибропластический фактор роста-23, хроническая болезнь почек.

Катамнез ребенка с врожденным вторичным ЦМВ-ассоциированным нефротическим синдромом

**Дюсенова С.Б., Жактаева К.Б., Кунц Е.А., Андреева Л.А.,
Ибраимова Л.Б. Садвакасова С.М.**

*Карагандинский государственный медицинский университет,
г.Караганда, Казахстан*

*Областная детская клиническая больница, г.Караганда,
Казахстан*

Показанием к трансплантации почки является терминальная хроническая почечная недостаточность (ТХПН) - финальный этап хронической болезни почек у детей. Пациенты с ТХПН для сохранения жизни находятся на заместительной почечной терапии (ЗПТ): хронический гемодиализ, перитонеальный диализ и трансплантация почки. Трансплантация почки по сравнению с двумя другими вариантами имеет наилучшие результаты в плане продолжительности жизни (увеличивая её в 1,5–2 раза по сравнению с другими вариантами ЗПТ), её качества. «Живая трансплантация» около 10% результативнее, чем трансплантация от мёртвых доноров. Трансплантация почки является способом выбора у детей, так как развитие ребенка на гемодиализе значительно страдает. ННЦ материнства и детства Астаны является первой клиникой республики, где внедрены все 3 метода заместительной почечной терапии – гемодиализ, перитонеальный диализ и трансплантация почки.

В Карагандинской области проводится клинические наблюдения за больными детьми с ТХПН, которым в динамике

проводилось аллотрансплантация почек. Всего больных с ТХПН – за эти годы 16, из них 50% проведены в Пакистане, Германии и в Израиле. С 2012 года трансплантация донорской почки проводилась от живого родственного донора ННЦ материнства и детства Астаны и Алматы.

В связи с актуальностью этой проблемы нами представлен случай из практического наблюдения и лечения больной Ж. 4 года, которая госпитализирована на контрольное обследование в нефрологическое отделение ОДКБ 16.05.14 с клиническим диагнозом: ХПН после инфантильного нефротического синдрома. Состояние после трансплантации донорской почки от живого родственного донора (отца). Нефруретерозэктомия справа. Сопутствующий: Хронический вирусный гепатит С. ЦМВИ.

Anamnesis morbi: Дебют Нефротического синдрома в марте 2011 года, после перенесенной ОРВИ. Проводилась терапия преднизолоном, ЦсА – без эффекта. В возрасте 1 год 7 месяцев проведена медикаментозная нефрэктомия. Установлен перитонеальный катетер и с 23.11.2011 начат ПД. С июля 2012 года выставлен сопутствующий диагноз - Вирусный гепатит С. 7.10.2013 года произведена трансплантация донорской почки от живого родственного донора (отца). После трансплантации: Отсроченная функция трансплантата (проводился гемодиализ №6); ЦМВИ; Вторичный гиперпаратиреоз; Кризис отторжения трансплантата в декабре 2014 купирован пульс-терапией Солу-Медролом (300 мг/м²) № 3. При поступлении состояние относительно удовлетворительное. Отеков нет. Общий белок –73 г/л, мочевины – 7,6 ммоль/л, креатинин -69,7 мкмоль/л, СКФ – 54,5 мл/мин. Белок в моче–0,2/л, лейкоциты 7-8 в п.зр, пл.эпителий – 2-4 в п.зр. УЗИ Почки визуализируются. Левая 50x21 мм, правая (трансплантат) – 94x46мм, толщина паренхимы 12 мм. Соотношение 1:1. Чашечки до 5 мм. Кортиково-медулярный слой дифференцирован. Васкуляризация достаточная. Мочевой пузырь достаточного наполнения, стенки ровные 4 мм.

Больная продолжает получать иммуносупрессивную терапию Селл- септ 250x2 раза сутки, програф 1,0x2 раза сутки, метипред 4 мг/день. Своевременная и пожизненная иммуносупрессивная терапия больных после пересадки донорской почки является эффективным методом предупреждения реакции отторжения и восстановления функции почек у детей.

Эффективность пересадки почек зависит от иммунологической гистосовместимости. Трансплантаты, взятые от живых доноров

(близких родственников), хорошо функционируют у 90–95% пациентов в течение 1 года и у 85–90% в течение 2 лет. Известны сроки выживания больных с пересаженными почками более 20 лет.

КЛЮЧЕВЫЕ слова: трансплантация почки, врожденный ЦМВ-ассоциированный нефротический синдром, детский возраст.

CASE REPORT: TWO FAMILIAL MEDITERRANEAN FEVER PHENOTYPE 2 CASES PRESENTED WITH RENAL FAILURE CAUSED BY AMYLOIDOSIS

Ebru UZ¹, Cemaleddin ÖZTÜRK², F.Betül ASAN², Şükran ERTEN³

¹ *Yildirim Beyazıt University Faculty of Medicine Department of Nephrology*

² *Yildirim Beyazıt University Faculty of Medicine Department of Internal Medicine*

³ *Yildirim Beyazıt University Faculty of Medicine Department of Romatology*

Familial Mediterranean Fever (FMF) is a genetic, inflammatory disease. Familial Mediterranean Fever is presented with fever attacks, serositis, arthralgia, arthritis and local inflammatory symptoms and findings. Two FMF cases are presented with amyloidosis and renal failure.

CASE 1: A 36 years old man admitted to the hospital with nausea and vomiting. He had a history of deep venous thrombosis and left nephrectomy after a traffic accident six years ago. Physical examination revealed cachectic appearance, three positive pitting edema in pretibial and sacral areas and the remainder examination was normal. Biochemical analysis revealed serum BUN 131,7 mg/dl and serum creatinin 8,75 mg/dl. Arterial blood gases examination revealed Ph: 7,1 and HCO₃ 3 mEq/L. The patient has been started on dialysis. The patient had 4 gr/day proteinuria with serum albumin level 1,4 gr/dl. Immune serologic laboratory markers were negative. Because of left nephrectomy history renal biopsy was contraindicated. Pathologic examination of rectum biopsy reveals type AA amyloidosis. We performed a molecular analysis for mutations in MEFV gene. The

results showed heterozygous E148Q mutation.

CASE 2: A 39 years old woman admitted to the nephrology department with nausea, vomiting and generalized edema. She had no history of disease. Biochemical analysis revealed serum albumin 2,2 gr/dl, serum creatinine 3,6 mg/dl and urine albumin 9 gr/day. Pathologic examination of renal biopsy revealed type AA amyloidosis. In molecular analysis there was no FMF gene mutation. The patient has been considered as type 2 FMF and started on routine hemodialysis programme

There was no etiologic cause for secondary amyloidosis in both cases

DISCUSSION: Familial Mediterranean Fever can be presented as different phenotypes.

Phenotype 1 is characterized with recurrent fever, peritonitis, synovitis, pleural effusion, pericarditis, orchitis, meningitis and amyloidosis.

Phenotype 2 is characterized with AA amyloidosis without symptoms.

Phenotype 3 is silent carrier of heterozygotes or homozygous MEFV gene mutations.

Physicians should keep in mind Phenotype 2 FMF in case there is no proteinuria and typical symptoms of the FMF.

Нефротический синдром в пожилом возрасте. Трудности постановки диагноза. Клинический разбор.

Молдахметова С. С., Туребеков Д. К., Ногайбаева А. Т.

ТОО «Медицинская клиника «Центр гемодиализа»», г.Астана, Казахстан

ГКП на ПХВ «Городская больница №1», г.Астана, Казахстан

АО «Национальный научный кардиохирургический центр», г.Астана, Казахстан

ВВЕДЕНИЕ. Первичные гломерулярные заболевания почек в пожилом возрасте встречаются редко, а вторичные гломерулонефриты требуют дифференциальной диагностики между паранеопластическим процессом и метаболическими

расстройствами. Трудность постановки диагноза заключается в том, что у данной категории пациентов в момент манифестации нефротического синдрома уже имеются сопутствующие хронические заболевания, часто осложняющие течение нефрита.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Описание клинического случая нефротического синдрома у пациентки пожилого возраста, находившейся в ГКП на ПХВ «Городская больница №1» в 2012 году.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ. Пациентка К., 63 лет, поступила с развернутым нефротическим синдромом. В анамнезе отмечалось заболевание почек в детском возрасте (какое не знает). Во время беременности - гестоз. При госпитализации: отмечалась анасарка, олигурия, суточная протеинурия (СП) – 19,5 г/сут, сывороточный альбумин – 13,0 г/л, сывороточный креатинин – 87-149 мкмоль/л, СКФ по Кокрофту-Гольту – 69 мл/мин, АД – 170/110 мм.рт.ст., сопутствующие заболевания – первичный гипотиреоз, в стадии декомпенсации, нарушение толерантности к глюкозе, ожирение 2 степени.

РЕЗУЛЬТАТЫ. Учитывая дебют заболевания в пожилом возрасте, был проведен диагностический поиск неопластического (УЗИ, МРТ грудного, брюшного сегмента, малого таза), вирусного гепатита, коллагенозов, что при обследовании было исключено. Выявлен положительный результат на белок Бенс-Джонса в моче, взяты анализы на иммунофенотипирование крови и мочи на наличие легких цепей (лаборатория клиники г. Москва), ввиду чего от пульс-терапии и активной иммуносупрессии воздержались. Пациентка была выписана в связи с отъездом в Германию в январе 2013 (до получения результатов иммунофенотипирования), где проведена биопсия почки – фокально-сегментарный гломерулосклероз, одновременно получен результат исследования иммунофенотипирования - отрицательный, начата базисная терапия преднизолоном 80 мг и циклоспорин А 250 мг в сутки. В феврале 2013г отмечалась положительная клинико-лабораторная динамика нефротического синдрома.

ВЫВОДЫ: Широкий диагностический опухолевый поиск является стандартным комплексом обследований, предпринимаемых у ранее не обследованного больного в возрасте старше 25 лет с впервые выявленным нефротическим синдромом. В данном случае, в связи с дебютом заболевания в пожилом возрасте, проводился широкий диагностический поиск для исключения вторичных нефропатий. Учитывая биопсию почки

и исключения других причин нефротического синдрома, начата иммуносупрессивная терапия, с положительным эффектом. Следует отметить, что проведение пункционной биопсии почки является обязательным исследованием, с целью определения дальнейшей тактики и прогноза заболевания.

В случае данной пациентки морфологический результат биопсии (фокально-сегментарный гломерулосклероз) является одним из вариантов паранеопластической нефропатии, который предполагает неблагоприятный прогноз заболевания. Кроме того, применение иммуносупрессивной терапии также может спровоцировать развитие онкологического процесса. С учетом вышеизложенного требуется дальнейшее наблюдение и повторное обследование пациентки по онкопрограмме.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: нефротический синдром, пожилой возраст, паранеопластическая нефропатия

Клинические варианты IgA нефропатии у детей

Наушабаева А.Е.¹, Абеуова Б.А.², Чингаева Г.Н.¹, Кабулбаев К.А.¹

¹Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

²Карагандинский государственный медицинский университет, г. Караганда, Казахстан

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Определение частоты клинических форм и эффективность различных методов терапии у детей с выявленным морфологическим диагнозом IgA-нефропатия.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Исследования проводились на базе нефрологического отделения Республиканской детской клинической больницы «Аксай» в период с 2004 по 2013 год. Морфологическое исследование почечного биоптата включало три необходимых исследования: световую, иммунофлюоресцентную (ИФ) и электронную микроскопии (ЭМ).

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. У 53 детей по результатам нефробиопсии диагностирована IgA-НП, которая представлена различными клиническими вариантами, такими как

нефритический синдром, нефротический синдром (НС), быстро прогрессирующий гломерулонефрит (БПГН) и изолированная гематурия и/или протеинурия.

При морфологическом исследовании у больных с IgA-нефропатией с нефритическим синдромом, согласно классификации IgA-нефропатии по Haas, у 9 детей имел место II класс, у 13 – III класс и у 4 – сочетание II и III классов. При ИФ исследовании у всех детей установлено умеренное крупногранулярное свечение IgA в мезангии, более выраженное при III классе. Кроме того, локализации свечения IgA у всех детей соответствовало свечение IgG и C3.

У 4 (7,5%) из 53 детей нефротический синдром был обусловлен IgA-нефропатией. При морфологическом исследовании, согласно классификации IgA-нефропатии по Haas, у 3 детей имел место III класс и у 1 – II класс. При ИФ исследовании у всех детей установлено крупногранулярное свечение IgA в мезангии, более выраженное при III классе, а у 2 детей с нефрит Шенлейн-Геноха – с распространением на периферию капиллярных петель. Кроме того, локализации свечения IgA у всех детей соответствовало свечение IgG и C3. \При ЭМ исследовании при III классе отмечались мезангиальная пролиферация с расширением мезангиального матрикса, умеренно-выраженные парамезангиальные и мезангиальные электронно-плотные депозиты, при II классе – участки склероза капиллярных петель с отсутствием просветов, синехиями к капсуле Боумена. Гломерулярная базальная мембрана была без изменений. Подоциты фокально имели сглаженные ножки. Таким образом, хотя редко, но IgA-НП может проявляться нефротическим синдромом, что малоизвестно. Тем не менее, НС все-таки у всех наших пациентов сочетался с макрогематурией.

У 4 больных с IgA-нефропатией был быстро прогрессирующий гломерулонефрит, что составило 7,5% от общего числа диагностированной IgA-нефропатии. При морфологическом исследовании, при СМ у ребенка с нефритом Шенлейн-Геноха имели место фиброзно-клеточные полулуния в 84% всех клубочков (IV класс по Haas) и тотальным склерозом 5% клубочков, диффузное острое повреждение канальцев. При ИФ исследовании у ребенка имело место слабое свечение IgA, IgG в зоне мезангия. Слабость свечения была обусловлена распространенными полулуниями в биоптате. У ребенка с изолированным поражением почек имели

место хронические изменения – 65% тотально склерозированных клубочков, в 25% фиброзное полулуние и минимальная мезангиальная пролиферация (V класс по Naas). У ребенка с изолированным вовлечением почек отмечалось умеренное свечение тех же иммуноглобулинов, что и у первого ребенка. ЭМ исследование позволило распознать электронно-плотные депозиты в мезангии, наличие фибрина в капсуле Боумана, клетки пролиферирующего париетального эпителия, расширение мезангия.

При изолированной гематурии и/или протеинурии IgA-НП выявлена у 19 детей, что составило 35,8% от общего числа диагностированной IgA-нефропатии. Вполне вероятно, что истинное число заболевания в общей популяции значительно больше, так как у большинства детей с изолированной протеинурией/гематурией, изменения в анализах мочи были выявлены случайно – при оформлении в детский сад или школу, при плановом обследовании. Нефробиопсия этим пациентам была рекомендована в связи с постоянной протеинурией более 1 г/сут и выраженной, постоянной или интермиттирующей в течение более 1 года гематурией.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Среди доказанных случаев IgA-нефропатии основными клиническими синдромами оказались нефритический синдром (49,0%) и изолированная протеинурия/гематурия (35,8%).

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: IgA-нефропатии, нефритический синдром, детский возраст

Патогенетическая роль остеопротегерина и фибропластического фактора роста – 23 в развитии кардиоваскулярных осложнений при хронической болезни почек 3-4 стадий. Другая связь между хронической болезнью почек, минерально-костными нарушениями и поражением миокарда

Сопоев М.Ю., Бестаева Т.Л., Дзгоева Ф.У.

*Северо-Осетинская Государственная медицинская академия,
г.Владикавказ, Россия*

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Определение патогенетической значимости фибропластического ростового фактора 23 (FGF 23), остеопротегерина (OPG) и других регуляторов костно-минерального обмена в становлении прогрессирования кардиоваскулярных осложнений в рамках хронической болезни почек (ХБП).

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Обследовано 68 пациентов с диагностированной ХБП III-VD стадиями (32 мужчины, 36 женщин в возрасте от 35 до 65 лет, средний возраст $49 \pm 5,3$ года). Стадии ХБП определялись в соответствии с критериями NKF-K/DOQI, скорость клубочковой фильтрации рассчитывалась по формуле СКД-EPI ростовой фактор 23 и остеопротегерин исследовались в сыворотке крови пациентов с использованием коммерческих иммуноферментных наборов для количественного определения ELISAKids (biovendor, Чешская республика и Biomedika Австрия).

Общее клиническое исследование включало определение гемоглобина (Hb), гематокрита (Ht), ферритина сыворотки крови и коэффициента насыщения трансферрина железом (КНТж), общего белка и альбумина, липидного спектра крови, электролитов крови (натрий, калий), показатели азотистого обмена (креатинин, мочевины). Показателями минерально-костного обмена были уровни паратгормона (иТТГ), величины кальциево-фосфорного произведения у всех пациентов.

Степень морфофункционального состояния сердца и аорты определялась проведением эхокардиографией с доплерографией на аппарате «АЛОКА 4000». Эхокардиографическое исследование проводилось на второй день после сеанса гемодиализа в относительно нормоволемическом состоянии больного.

Терапия пациентов включала корректоры анемии, артериальной гипертензии (АГ), нарушений костно-минерального обмена. Всем пациентам, находящимся на программном гемодиализе назначали эритропоэтины и препараты парентерального железа. Эритропоэтин назначался при уровне $Hb < 110$ г/л, $Ht < 33\%$, сахарозный комплекс железа(III) гидроксида- при уровне ферритина < 100 мкг/л и КНТж $< 20\%$. Целевой уровень АД составлял 130/80 мм рт.ст., Hb - не менее 110 г/л для женщин и 120 г/л для мужчин, Ht $> 33\%$. Больные VD стадии получали адекватную (согласно критериям NKF-KDOQI) терапию с достижением Kt/v $1,38 \pm 0,1$. Статистическую обработку полученных данных проводили методами параметрической и непараметрической статистики. Достоверность различий средних величин при сравнении несвязанных переменных оценивалась с помощью U-теста Манна-Уитни. Данные представлены в виде среднего и стандартного отклонения и в виде медианы и межквартильного размаха. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ: При анализе клинико-лабораторных данных выявлена прямая корреляционная связь остеопротегерина с СКФ (скоростью клубочковой фильтрации), возрастом, скоростью пульсовой волны аорты (СПВА), выраженностью гипертрофии миокарда левого желудочка (ЛЖ).

При анализе изменения концентрации ОПГ и ФГФ-23 в зависимости от морфо-функциональных показателей сердечно-сосудистой системы, выявлена прямая корреляционная зависимость между уровнями индекса массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) и ОПГ ($r = 0,393; p < 0,01$) и ИММЛЖ и FGF-23 ($r = 0,274; p < 0,01$), достоверная обратная корреляция между фракцией выброса и ОПГ ($r = 0,174; p < 0,5$), фракция выброса (ФВ) и ФГФ-23 ($r = 0,171; p < 0,05$). Также обнаружена выраженная прямая корреляция между ОПГ и паратгормоном (иПТГ) ($r = 0,178; p < 0,05$), FGF-23 и иПТГ ($r = 0,261; p < 0,01$), FGF-23 и уровнем фосфора ($r = 0,198; p < 0,01$). Также выявлена достоверная обратная корреляционная зависимость между уровнями ОПГ и Hb ($r = -0,184; p < 0,05$), FGF-23 и Hb ($r = -0,167; p < 0,05$).

ВЫВОДЫ: Общеизвестно, что кардиоваскулярные осложнения являются основной причиной смерти пациентов с ХБП. Вовлеченность сердечно - сосудистой системы в патогенетический континуум при ХБП определяется сегодня

многими факторами, в том числе и степенью нарушений костно – минерального обмена.

Нарушенный метаболизм фосфора и кальция, выражающийся в различных вариантах ренальной остеодистрофии с внескелетной кальцификацией, является одним из основных проявлений ХБП. Кальциноз резистивных сосудов приводит к усилению общего периферического сосудистого сопротивления, а значит к повышению постнагрузки на миокард, развитию гипертрофии миокарда с субэндокардиальной его ишемией, фиброзом и склерозом кардиомиоцитов.

Полученные результаты свидетельствуют о том, что имеющиеся у больных с ХБП признаки ригидности аорты, ГЛЖ, увеличение уровня тропонина плазмы крови, говорящие об ишемическом характере поражения миокарда, ассоциированы не только с ранее известными факторами риска, но и с высокими титрами таких медиаторов, как остеопротегерин и FGF – 23.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: FGF – 23, хроническая болезнь почек, кардиоваскулярные осложнения.

Acute phosphate nephropathy due to use of phosphorous enema: Case report

Jamshid Hamdard¹, Rumezsa Kazancıoğlu¹, Işın Kılıçaslan², Yasemin Özlük², Murat Alay¹, Ruhper Çekin¹, Reha Erkoç¹, Gauhar Rakhymzhan¹

¹Bezmalem Vakif University Faculty of Medicine, Department of Nephrology, Istanbul Turkey

²Istanbul University Istanbul Faculty of Medicine, Department of Pathology, Istanbul, Turkey

ABSTRACT: The number of colonoscopies is rising worldwide due to national screening programs. In the USA, for example, approximately 14.2 million colonoscopies are performed every year. Adequate cleansing of the bowel before colonoscopy is important in order to obtain good results, and many preparations are used as purgatives. One such kind of purgative is an enema containing sodium phosphate. Sodium phosphate containing purgatives are widely used

to prepare patients for colonoscopy, but their use can cause acute or chronic kidney disease. Acute phosphate nephropathy is a rare but serious type of kidney injury that commonly occurs after the use of bowel purgatives that contain oral sodium phosphate. Acute phosphate nephropathy is a type of crystal nephropathy characterized by tubular and interstitial deposition of calcium phosphate. Here we present a case of acute kidney injury following the use of a sodium phosphate-containing enema.

KEY WORDS: acute phosphate nephropathy, kidney injury, sodium phosphate.

Апробация кливлендской шкалы (Cleveland score) оценки риска острой почечной недостаточности у кардиохирургических пациентах

Тожибоев Р.Э., Досов М.А., Гаипов А.Э., Вершинин М.А., Сагнаев Р.З., Копбаев М.Е., Танирбергенов А.Н., Карменов И.К.

*АО «Национальный научный медицинский центр», г. Астана.
Казахстан*

ЦЕЛЬ: Апробация Кливлендской шкалы (Cleveland score) оценки риска острой почечной недостаточности (ОПН) у кардиохирургических пациентах.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: Проспективно исследованы 132 пациента (ср. возраст $56,7 \pm 11,1$ лет) из них 41 (31,1%) женщин и 91 (68,9%) мужчин, которым проведены плановые кардиохирургические операции в условиях искусственного кровообращения (ИК). Риск развития после операции острой почечной недостаточности оценивали до операции по Cleveland score (2005), где учитывается пол, сопутствующие заболевания как хронический обструктивный болезнь легких (ХОБЛ), сахарный диабет (СД), фракция выброса сердца (ФВ), внутриаортальная контрпульсация (ВАБК) до операции, характер оперативных вмешательств, исходный уровень креатинина. Регистрировали скорость клубочковой фильтрации по Кокрофту (СКФ) до операции, уровень креатинина и мочевины до операции и первые сутки после операции, и частоту развития острого повреждения почки, частоту гемодиализа после операции.

РЕЗУЛЬТАТЫ: Женский пол составил 31,1%. Пациентов с застойной сердечной недостаточностью и дооперационной ВАБК не было. Доля пациентов с ФВ<35% составил 3,8%. Частота СД 6,1%. ХОБЛ 8,3%. Исходно ХБП выявлено у 2,3% (3) пациентах. По виду операции аортокоронарное шунтирование составил 56,1%, операции на клапанах сердца 34,1%, комбинированные операции 5,3% и другие кардиохирургические операции составил 4,5%. Исходным уровнем креатинина в пределах 106-185мкмоль/л составил 9,8% пациента. Категории риска 0-2 балла т.е. 0,4% риском развития ОПН составил 45,5% (60) пациентов, 3-5 балла т.е. 1,8% риск развития ОПН у 53% (70) пациентов, 6-8 балла с 7,8 % риском развития ОПН у 1,5% (2) пациентах. Исходный уровень креатинина $83,2\pm 13,2$ мкмоль, после операции $101,8\pm 27,8$ мкмоль ($p<0,05$). СКФ по Кокрофту $89,4\pm 31,9$ мл. по результатам анализа частота развития ОПН после операции на первые сутки составил 2,3% т.е. 3 пациента и всем троим пациентам проведен гемодиализ на первые сутки после операции.

ВЫВОДЫ: по результатам данного исследования риск развития после операции острой почечной недостаточности по Кливлендской шкале может быть использован для прогнозирования развития ОПН у кардиохирургических пациентов и вероятность развития ОПН после операции у пациентов с категорией риска 6-8 баллов с риском развития ОПН 7,8% и выше очень высокое.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Cleveland score, острая почечная недостаточность

Оценка функции почки после искусственного кровообращения в зависимости от фракции выброса сердца

Тожибоев Р.Э., Досов М.А., Гаипов А.Э., Кульчуков Р.Ш.,
Тимченко А.А, Бексейтова А.Т., Мартасова М.М., Саенко К.М.
Хахимов Я.Н.

АО «Национальный научный медицинский центр», г. Астана,
Казахстан

ЦЕЛЬ: оценить функцию почки после искусственного

кровообращения зависимости от фракции выброса сердца.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: Проспективно исследованы 94 пациента (26 (27,4%) женщин и 69 (72,6%) мужчин) которым проведены кардиохирургические операции в условиях искусственного кровообращения (ИК). Пациенты разделены на две группы, первую группу составили 49 пациента с ФВ<49% (43,8±5,8) и 45 пациентов с ФВ >50% (52,1±1,9) составили вторую группу. Риск развития после операции острой почечной недостаточности оценивали по Cleveland score. Регистрировали скорость клубочковой фильтрации по Кокрофту (СКФ) до операции, уровень креатинина и мочевины до операции и первые сутки после операции, во время искусственного кровообращения регистрировали среднее артериальное давление, кислотно-щелочного баланса и газа крови, количество диуреза во время и после ИК.

РЕЗУЛЬТАТЫ: Группы по полу, возрасту не различались. СКФ I группе 92,2±33,7 мл, II группе 85,3±31,2 мл, а риск развития ОПН по Cleveland score составили 1,35±1,5% и 1,08±0,70% соответственно ($p>0,05$). Длительность ИК первой группе 100,5±42,3 минут, второй группе 85,4±33,2 минут ($p>0,05$) и время пережатия аорты составил 59,9±29,3 минут и 48,2±22,8 минут соответственно ($p<0,05$). Среднее ИАД во время ИК 68,7±6,8 мм.рт.ст. первой группе, 67,2±5,6 мм.рт.ст. второй группе ($p>0,05$). Количество диуреза I группе во время ИК 1358,9±811,09 мл и первые сутки после операции 2777,5±940,7 мл, II группе составил 1496±917,3 мл и 3180,8±1218,2 мл соответственно и достоверных различий нет. В анализах креатинин исходно первой группе был 81,8±15,2 мкмоль после операции 100,2±26,4 мкмоль ($p<0,05$), второй группе исходно 86,8±25,2 мкмоль после операции 109,4±32,09 мкмоль ($p<0,05$). По уровню мочевины исходные показатели в обеих группах было в пределах нормальных значений и не имели различия. Корреляции ФВ с уровнем креатинина не было, ФВ достоверно коррелировал с мочевиной ($p=0,01$). Так же, выявлено корреляция уровня мочевины с длительностью ИК ($p=0,001$) и временем пережатия аорты ($p=0,017$). Риск развития ОПН при непараметрической корреляции по Спирману с уровнем креатинина и мочевины корреляции нет.

ВЫВОДЫ: по результатам данного исследования фракция выброса сердца не имеет непосредственного влияния на функцию почек после операции и может быть включен как фактор риска развития острых повреждении почек.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: фракция выброса, оценка функции почки.

A case of Wegener Granulomatosis which has relapsed with only eye involvement

Suleyman Karakose¹, Selman Unverdi¹, Beyza Algul Durak¹, Eyup Koc¹, Murat Duranay¹

¹ Ankara Training and Research Hospital, Department of Nephrology, Ankara, Turkey

INTRODUCTION. Wegener's granulomatosis (WG) is a disease which is characterized by multisystemic involvement including glomerulonephritis together with necrotizing granulomatous vasculitis of the upper and lower respiratory pathways. Eye involvement is common but retinal vasculitis has rarely been described. Herein we will present a case with the diagnosis of WG which developed retinal vein occlusion in its clinical follow up.

CASE. Seventy-six-year-old female patient with a diagnosis of hypertension was admitted to the emergency department because of impaired state of well being, left leg numbness and widespread joint pain. The patient's blood pressure was 210/140 mmHg and her laboratory test results were as follows; serum urea: 134 mg/dl, creatinine: 5.3 mg/dL, total protein: 5.6g/dl, albumin: 2.3g/dl, Hb 7.7 g/dL, hematocrit: 36% leukocytes: 19600/mm³, platelet 466000/mm³ sedimentation: 115mm/hr, CRP: 17, ANA (-), Antids-DNA (-), c-ANCA (+; 66.51 U / ml) RF (-) IgG: 1360 mg/dL, IgA: 415mg/dl, IgM: 41mg/dl, C3: 136 mg/dL (79 to 152), C4: 28mg/dl (16-38), Urinalysis; density: 1000, protein +, microscopy. 20 erythrocytes, 18 leukocytes were detected and 1375 mg/L/day proteinuria was present in 24-hour urine. The length, parenchymal thickness and echogenicity of right and left kidney were 109x42 mm, 15 mm, grade 1 and 103x46 mm, 12 mm, grade 2 respectively. There was no renal stenosis on Doppler ultrasound examination. Millimetric bilateral nodules and mediastinal lymph nodes within the upper limits of normal were observed in CT imaging. The patient who was consulted to Rheumatologist 2013 were diagnosed as WG in January 2013. Paucar-immune crescentic glomerulonephritis was detected with kidney biopsy. Patient treated with high doses of steroids, cyclophosphamide, and 4 sessions of plasmapheresis due to the rapidly progressive glomerulonephritis. However, our patient appeared to need hemodialysis and continuous dialysis has become necessity. Renal

replacement therapy (RRT) needed 3 times a week. After receiving chronic hemodialysis program cyclophosphamide was suspended and corticosteroid therapy was tapered and discontinued.. In November 2013, the patient has evolved headache and bilateral visual loss. The patient was assessed by Ophthalmologists and central retinal venous thrombosis and multiple hemorrhages, narrowing in the arteries, veins, thickening, exudates, and capillary proliferation was detected in corneal endothelium. Temporal artery Doppler ultrasonography and cranial MRI was reported as normal. After Rheumatology consultation patient was evaluated as recurrence of WG with retinal vasculitis.

CONCLUSION. This case report showed that recurrence might be encountered with ocular involvement in patients with WG. It should be kept in mind that early termination of the immunosuppressive therapy increase the risk of relapses in different tissues and organs.

KEYWORDS: Wegener's granulomatosis, retinal vasculitis, relapse