

## СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ НЕФРОЛОГА – БОЛЕЗНЬ ШЕГРЕНА С ПЕРВИЧНЫМ ДИСТАЛЬНЫМ ТУБУЛЯРНЫМ АЦИДОЗОМ



*Еспотаева А.С., Канатбаева А.Б., Кабулбаев К.А.,  
Чингаева Г.Н., Амреева З.К.*

*Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова  
г. Алматы, Казахстан;  
Научно-исследовательский институт кардиологии и внутренних  
болезней МЗСР РК, г. Алматы, Казахстан;*

**Аннотация.** Тяжелая гипокалиемия у взрослых является угрожающим жизни состоянием, с поражением не только сердечно-сосудистой системы, но развитием гипокалиемических параличей. В данном сообщении мы описываем клинический случай 42-летней женщины с гипокалиемией, у которой развился паралич, в последующем был диагностирован дистальный тубулярный ацидоз 1 типа, как вторичное проявление синдрома Шегрена.

**Введение.** Синдром Шегрена – это аутоиммунное заболевание, которое характеризуется поражением экзокринных желез (слюнных и слезных) и системными (неврологическими, почечными, печеночными, респираторными, сосудистыми и кожными) проявлениями. Тубулоинтерстициальный нефрит (ТИН) является основным почечным поражением, связанным с синдромом Шегрена. ТИН может проявляться в виде дистального ренального тубулярного ацидоза (ДРТА), диабетической нефропатии, проксимального тубулярного ацидоза, среди которых ДРТА является основным клиническим проявлением. Частота встречаемости ДРТА у пациентов с синдромом Шегрена составляет от 4,3 до 9% случаев. Характерно значительное превалирование женщин среди заболевших, наиболее типичным является возраст после 30 лет, среди которых у 2/3 развивается ДРТА. Гипокалиемический паралич является исходным симптомом у 7% пациентов с синдромом Шегрена.

**Клинический случай.** Мы приводим клинический случай 42-летней женщины, у которой развился паралич верхних и нижних конечностей, отмечались сухость и покраснение глаз, сухость слизистой ротовой полости и тяжелая гипокалиемия. В течение года отмечает сильную неустойчивую усталость и мышечную слабость. Подробный анамнез заболевания показал, что в течение последних 6 месяцев она предъявляла жалобы на сухость глаз и ротовой полости, 11 месяцев назад был диагностирован синдром Гийена-Барре и гипокалиемия (1,2 ммоль/л). Пациентка была направлена в нашу клинику для дальнейшего обследования и лечения. При осмотре: АД в пределах 110/70 мм рт.ст, пульс 76 уд/мин. По лабораторным данным: выявлена тяжелая гипокалиемия (2,1 ммоль/л), гиперхлоремический метаболический ацидоз с компенсаторной гипервентиляцией (артериальный pH 7,2, Cl-118 ммоль/л, PCO<sub>2</sub> 49,9 мм рт.ст.), гиперпротеинемия 104,7 г/л, нормоцитарная нормохромная анемия (Hb 105 г/л), мочевины 4,58 ммоль/л, креатинин 85 ммоль/л (СКФ 72,8 мл/мин СКД-EPI). В последующие дни сохранялась длительная гипокалиемия (<3,5 ммоль/л) с метаболическим ацидозом и щелочной реакцией мочи (pH > 5,5), что соответствует ДРТА. Результаты диагностики синдрома Шегрена включали положительные антитела к антигену рибонуклеопротеинов La (SS-B) и Ro (SS-A), антинуклеарные антитела (ANA) 1:342, отрицательные результаты для теста на ревматоидный артрит (RA), dsDNA, анти-Sm, анти-SCL70. С учетом результатов обследования, клинических проявлений был выставлен диагноз ДРТА при синдроме Шегрена. Коррекцию гипокалиемии и метаболического ацидоза проводили растворами бикарбоната натрия, с восполнением дефицита калия (аспаркам по 2 таблх3 раза в день).

**Обсуждение.** Путь к постановке диагноза у данной пациентки начался с мышечного синдрома и электролитных нарушений, которые проявились в виде гипокалиемии, гиперпарапротеинемии, что потребовало диагностического поиска у эндокринолога, нефролога, гематолога, онколога и ревматолога. Исключались диагнозы лимфомы, миеломной болезни в связи с гиперпарапротеинемией и лимфоаденопатией, тубулоинтерстициальный нефрит. Данной пациентке был выставлен диагноз болезни Шегрена на основании клинических данных (ксерофтальмия, ксеростомия), лабораторно-инструментальных (гиперпротеинемия от 22.09.17 г. общий белок 104,7 г/л, SSA- A (00kDA)++, SSA(52kDA)+++, SS-B++ от 11.04.17 г.), поражение почек (почечный тубулярный ацидоз).

Одно из редких поражений почек при синдроме Шегрена–вовлечение в процесс канальцевого аппарата с развитием чаще дистального ренального тубулярного ацидоза, который представляет трудности при первичной постановке диагноза. Успешная и быстрая верификация диагноза базируется на проведении полноценного клинического и лабораторно-инструментального исследований. Знание клинических особенностей течения заболевания, владение вопросами дифференциальной диагностики во многом ускоряют процесс постановки диагноза, что в ряде случаев существенно влияет на прогноз заболевания.

**Выводы.** Данный клинический случай интересен редким поражением почек в виде ДРТА, с гипокалиемическим ацидозом, по поводу которого у врачей первичного контакта – нефрологов, эндокринологов, гематологов должна быть настороженность в отношении болезни Шегрена. Успешная и быстрая верификация диагноза базируется на проведении полноценного клинического и лабораторного исследований, в частности применение иммунологической панели аутоантител на болезнь Шегрена, что в данном случае явилось решающим в постановке диагноза. Знание клинических особенностей течения заболевания, владение вопросами дифференциальной диагностики во многом ускоряют процесс постановки диагноза, что в ряде случаев существенно влияет на прогноз заболевания.