

# Պարբերական հիվանդության ժամանակ վարգացած ռաբդոմիոլիզ և երիկամի սուր վնասում

Մկան-երիկամային համախտանիշով բարդացած  
սուր պոլիմիոզիտի կլինիկական դեպքի  
նկարագրություն

Մանե Սարգսյան<sup>1,2,3,\*</sup>, Վարդան Ղուկասյան<sup>1,2</sup>, Արմինե Խեչոյան<sup>2</sup>,  
Սվետլանա Հայրապետյան<sup>1,2,3</sup>, Սոնյա Փալանջյան<sup>2</sup>, Տատյանա Ալավերդյան<sup>2,4</sup>

<sup>1</sup>Նեֆրոլոգիայի և թոքաբանության ամբիոն, Մ. Հերացու անվան Երևանի պետական բժշկական  
համալսարան, Երևան, Հայաստան

<sup>2</sup>Նեֆրոլոգիայի բաժանմունք, Սուրբ Գրիգոր Լուսավորիչ բժշկական կենտրոն, Երևան,  
Հայաստան

<sup>3</sup>Հեմոդիալիզի բաժանմունք, Սուրբ Գրիգոր Լուսավորիչ բժշկական կենտրոն, Երևան, Հայաստան

<sup>4</sup>Թերապիայի ամբիոն, ակադ. Ս.Խ.Ավդալբեկյանի անվան Առողջապահության ազգային  
ինստիտուտ, Երևան, Հայաստան

## ԱՄՓՈՓԱԳԻՐ

Սույն հոդվածում ներկայացվող կլինիկական  
դեպքի առանձնահատկությունն այն է, որ ՊՀ-ով  
տառապող երիտասարդի մոտ, որը մշտապես  
ընդունելիս է եղել կոլխիցին 2.0 մգ, ֆիզիկական  
չափավոր գերծանրաբեռնվածության ընթաց-  
քում դիտվել են գոտկային շրջանի և ազդ-

րային մկանների ուժեղ ցավեր՝ սուր պոլի-  
միոզիտի պատկերով, որի ֆոնին ձևավորվել է  
ռաբդոմիոլիզ՝ սուր երիկամային անբավարա-  
րության զարգացմամբ:

*Հիմնաբառեր. պարբերական հիվանդություն,  
ռաբդոմիոլիզ, կոլխիցին, կրեատինինոս, ֆոսֆոկինազ,  
միոգլոբին, երիկամների վնասում*

## ՆԵՐԱԾՈՒԹՅՈՒՆ

Ռաբդոմիոլիզը կլինիկական համախտանիշ  
է, որն արտահայտվում է մկանացավով, մկանա-  
յին թուլությամբ, կարմրաշագանակագույն մեզի  
արտադրմամբ [1]: Համախտանիշի զարգաց-  
ման հիմքում ընկած են մկանային հյուսվածքի  
յուրահատուկ ձևաբանական փոփոխություն-  
ներ, որոնք արտահայտվում են բջջային մակար-  
դակով մկանային հյուսվածքի քայքայմամբ և  
մկանների ֆունկցիայի խանգարմամբ: Հետևան-  
քը լինում է ներբջջային բաղադրիչների՝ հատ-  
կապես կրեատինինոսֆոսֆոկինազի (ԿՖԿ) և միո-

գլոբինի անցումն արյան հուն: Վերջիններս  
ֆիլտրվում են երիկամի կծիկներով և, անցնելով  
խողովակային ապարատով, ախտահարում են  
էպիթելիային բջիջները՝ հանգեցնելով մեռու-  
կացման (նեկրոզի) [1]: Կլինիկորեն դա արտա-  
հայտվում է սուր երիկամային անբավար-  
արության (ՍԵԱ) զարգացմամբ, որի բնորոշ  
լաբորատոր ցուցանիշը համարվում է ԿՖԿ մա-  
կարդակի բարձրացումն արյան մեջ: Սուր  
մկան-երիկամային համախտանիշը (միոոենալ  
սինդրոմ) զարգացած ռաբդոմիոլիզի ժամանակ  
հանգեցնում է ՍԵԱ-ի 75% դեպքերում: Ըստ  
պատճառագիտական գործոնի՝ ռաբդոմիոլիզը

\*Կոնտակտային հեղինակ. mane.sargsyan.58@gmail.com  
Published online: 29 December 2023

լինում է տրավմատիկ (ֆիզիկական գերձանրաբեռնվածություն) և ատրավմատիկ (դեղորայքային): Վերջիններիս մեջ առաջատար դերը պատկանում է տարբեր դեղամիջոցներին: Հատկապես հանդիպում է կոլխիցինի ընդունման դեպքում [2]:

Հայտնի է, որ կոլխիցինը պարբերական հիվանդության (ՊՀ) դեպքում լայնորեն օգտագործվող դեղամիջոց է, ինչպես նոպաների հաճախականությունը պակասեցնելու, այնպես էլ ամիլոլիդոզի զարգացումը կանխելու նպատակով [2]: ՊՀ ժամանակ, անկախ կոլխիցինի օգտագործումից, հիմնական կլինիկական տարբերակներին զուգահեռ, առանձին դեպքերում նկատվում է վերին և ստորին վերջույթների մկանացավ (միալզիա), որը կարող է ընթանալ ՊՀ հատուկ ջերմային ռեակցիայով՝ առանց կլինիկական և ձևաբանական փոփոխությունների [3]:

Ստորև ներկայացվող դեպքի առանձնահատկությունն այն է, որ ՊՀ տառապող և մշտապես կոլխիցին 2.0 մգ ընդունող 30-ամյա երիտասարդի մոտ ֆիզիկական չափավոր ծանրաբեռնվածության ընթացքում դիտվել են գոտկատեղի և ազդրային մկանների ուժեղ ցավեր սուր պոլիոմիոզիտի պատկերով, որի ֆոնին ձևավորվել է ռաբդոմիոլիզ՝ ՍԵԱ-ի զարգացմամբ:

### ԿԼԻՆԻԿԱԿԱՆ ԴԵՊԷ

### ՆԿԱՐԱԳՐՈՒԹՅՈՒՆ

30 տ. տղամարդն ընդունվել է Սուրբ Գրիգոր Լուսավորիչ բժշկական կենտրոնի նեֆրոլոգիական բաժանմունք 2022 թ. օգոստոսի 27-ին:

#### Կլինիկական քննություն

Գանգատներն ընդունվելիս՝ սրտխառնոց, փսխում, մեզի քանակի խիստ նվազում (30 մլ 24 ժամում) և գույնի մգացում (շագանակագույն), գոտկատեղի և ազդրային մկանների սաստիկ, կարկամող ցավեր: Հիվանդությունը սկսվել է հոսպիտալացումից 2 օր առաջ, երբ առավոտյան 2 մգ կոլխիցինի հերթական չափաբաժինն ընդունելուց և հաջորդող ֆիզիկական ծանրաբեռնվածությունից հետո առաջացել են ուժեղ մկանային ցավեր գոտկային շրջանում, որոնք տարածվել են և ընդգրկել ազդրային մկանները: Ցավերը զուգակցվել են սրտխառնոցով, փսխումով, ջերմության բարձրացումով (38-39°C), մեզի քանակի արագ, խիստ նվազումով (100 մլ 24 ժամում) և գույնի մգացումով:

Անամնեզում նշում է ՊՀ՝ հաստատված գենետիկ հետազոտությամբ: Ամեն օր ընդունում է կոլխիցին 2 մգ:

Ընդունվելիս վիճակը գնահատվել է միջին ծանրության: Մաշկը և տեսանելի լորձաթաղանթները՝ գունատ, առանց ծայրամասային այտուցների:

Սրտի տոները պարզ, ռիթմիկ, անոթազարկը՝ 90 զ/ր, զարկերակային ճնշումը՝ 130/80 մմ ս.ս.: Թոքերում վեզիկուլյար շնչառություն: Լյարդը և փայծաղը չեն շոշափվում: Գոտկատեղի և ստորին վերջույթների մկանային ապարատում օբյեկտիվ փոփոխություններ չեն հայտնաբերվել:

#### Լաբորատոր տվյալներ

Արյան ընդհանուր քննություն՝ լեյկոցիտներ  $7.41 \times 10^3$ , էրիթրոցիտներ  $4.00 \times 10^6$ , հեմոգլոբին 121, հեմատոկրիտ 34.6%, թրոմբոցիտներ  $166 \times 10^3$ , նեյտրոֆիլներ 68.8%, լիմֆոցիտներ 20.4%, էրիթրոցիտների նստեցման արագություն 40 մմ/ժամ:

**Սեզի քննություն.** ընդունվելիս չի կատարվել անուրիայի պատճառով:

**Արյան կենսաքիմիական քննություն ընդունվելիս.** կրեատինին 1110 մկմոլ/լ, կծիկային ֆիլտրացիա 5.06 մլ/ր/1.73մ<sup>2</sup>, միզանյութ 20.9 մմոլ/լ, K<sup>+</sup> 5.5 մմոլ/լ, Ca<sup>2+</sup> 1.26 մմոլ/լ, P 2.95 մմոլ/լ, ԿՖԿ 7999.5 Մ/լ (նորմայում < 171.0 Մ/լ):

**Կոագուլոգրամ.** պրոթրոմբինային ինդեքս 62%, APTT (ակտիվացված մասնակի թրոմբոպլաստինային ժամանակ) 44.1 վ:

#### Գործիքային հետազոտություններ

Երիկամների ուլտրաձայնային հետազոտություն ընդունվելիս. երիկամների չափերը՝ աջը 11.7x4.8 սմ, ձախը 13.4x4.8 սմ, ուրվագծերը հարթ են, պարենքիմը՝ 1.8x2.4 սմ: Կեղևային շերտի էխոգենությունը բարձր, կեղև-միջուկային տարբերակումն ընդգծված:

#### Ախտորոշման հիմնավորում

Հաշվի առնելով բարձր հիպերկրեատինի-նեմիան, ցածր կծիկային ֆիլտրացիան, հիպերկալիեմիան, հիպերֆոսֆատեմիան, ԿՖԿ բարձր մակարդակը և անուրիան՝ վիճակը գնահատվել է որպես երիկամի սուր վնասում՝ սուր պոլիոմիոզիտի ֆոնին զարգացած ռաբդոմիոլիզի հետևանքով: Ռաբդոմիոլիզի հաստատման հիմնական ցուցանիշը համարվել է ԿՖԿ բարձր մակարդակը: Առաջին օրն անուրիայի պատճառով միոգլոբինը հնարավոր չի եղել որոշել:

#### Բուժում

Առաջնակի բուժման մեթոդ է ընտրվել սուր հեմոդիալիզը, որը սկսվել է ընդունման հաջորդ օրը: Դիուրեզի վերականգնումը դիտվել է դիալիզային բուժման երկրորդ սեանսից: Կատարվել է դիալիզի 7 սեանս: Աստիճանաբար վերա-

կանգնվել է դիուրեզը: Շուրջօրյա մեզի քանակը՝ 2000 մլ:

Լաբորատոր տվյալները դիալիզի սեանսներն ավարտելուց հետո. կրեատինինի մակարդակն արյան մեջ 163 մկմոլ/լ, կծիկային ֆիլտրացիան 45.8 մլ/ր/1.73մ², K<sup>+</sup> 4.7 մմոլ/լ, P 0.5 մմոլ/լ, մեզի ընդհանուր քննությամբ՝ տեսակարար կշիռ 1008, սպիտակուցը բացակայում է, առկա է չափավոր միկրոհեմատուրիա:

Տրվել է դեզինտոքսիկացիոն բուժում, պանտոպրազոլ, կալցիումի գլյուկոնատ, գլյուկոզ:

**Խորհուրդներ և հետագա հսկողություն**

Խորհուրդ է տրվել կոլիսիցինի դեղաչափին իջեցնել օրական 1 մգ-ի, արյան ընդհանուր քննություն, կրեատինինի մակարդակի հսկողության տակ, նեֆրոլոգի մշտական հսկողություն 2 տարի:

**ՔՆՆԱՐԿՈՒՄ**

Այսպիսով՝ ՊՀ հիվանդի մոտ, որը մշտապես օգտագործել է կոլիսիցին 2 մգ, կարճատև ֆիզիկական ծանրաբեռնվածությունից հետո ձևավորվել է սուր ճմլման համախտանիշ (քրաշ սինդրոմ)՝ ՍԵԱ-ի զարգացմամբ: Հիվանդի կողմից նկարագրված կարճատև ֆիզիկական ծանրաբեռնվածությունն առանձին վերցրած չէր կարող հանգեցնել տրավմատիկ ռաբդոմիոլիզի և որպես հետևանք ՍԵԱ-ի զարգացման: Ամենայն հավանականությամբ երիկամի սուր վնասման զարգացման մեջ որոշակի բաժինը պատկանում է կոլիսիցինին, որը հազվադեպ հանգեցնում է ատրավմատիկ ռաբդոմիոլիզի:

Վերը նշված 2 պատճառագիտական գործոնների զուգակցման հետևանքով զարգացած

ռաբդոմիոլիզն արագ բարդացել է երիկամի սուր վնասմամբ: Ընդ որում ռաբդոմիոլիզի զարգացման մեխանիզմի գլխավոր հատվածը միոլիզն է: Այն հանգեցնում է միոգլոբինի առաջացման, որը կարևոր դեր է խաղում ՍԵԱ-ի զարգացման մեջ՝ իր քայքայման ածանցյալներով (դերիվատներով) խցանելով երիկամային խողովակիկների լուսանցքը: Այդ գործընթացին զուգահեռ արյան մեջ մի քանի անգամ բարձրանում է ԿՖԿ մակարդակը, որը համարվում է ռաբդոմիոլիզի ախտորոշման կարևորագույն լաբորատոր ցուցանիշ: Այն տվյալ հիվանդի մոտ բարձրացած է եղել մինչև 7999.5 մմոլ/լ (նորմայում < 171.0 մմոլ/լ): Հիվանդի ընդունման և հետազոտման ընթացքում օլիգո-անուրիայի պատճառով միոգլոբինի մակարդակը մեզի մեջ հնարավոր չի եղել հետազոտել:

**ԵԶՐԱԿԱՑՈՒԹՅՈՒՆ**

Այսպիսով, ՊՀ հիվանդի մոտ չափավոր ֆիզիկական ծանրաբեռնվածությունը չէր հանգեցնի ռաբդոմիոլիզի, եթե չզուգակցվեր կոլիսիցինի՝ չափազանց հազվադեպ հանդիպող ատրավմատիկ ռաբդոմիոլիզ առաջացնող ազդեցության հետ:

**ԳՐԱԿԱՆՈՒԹՅԱՆ ՑԱՆԿ**

1. Мухин Н.А. Диагностика и лечение болезни почек. Россия: Гэотар-Медиа; 2008
2. Лойманн Э., Цыгин А.Н., Саркисян А.А. Детская нефрология. Россия: Литтерра; 2010
3. Айвазян А.А. Периодическая болезнь. Ереван; 1982

**Rhabdomyolysis and Acute Kidney Damage developed during Periodic Disease: Report of a Case of Acute Polymyositis complicated by Myorenal Syndrome**

Mane Sargsyan<sup>1,2,3</sup>, Vardan Ghukasyan<sup>1,2</sup>, Armine Khechoyan<sup>2</sup>, Svetlana Hayrapetyan<sup>1,2,3</sup>, Sonya Palangyan<sup>2</sup>, Tatyana Alaverdyan<sup>2,4</sup>

<sup>1</sup>Department of Nephrology and Pulmonology, Heratsi Yerevan State Medical University, Yerevan, Armenia  
<sup>2</sup>Department of Nephrology, Surb Grigor Lusavorich Medical Center, Yerevan, Armenia  
<sup>3</sup>Department of Hemodialysis, Surb Grigor Lusavorich Medical Center, Yerevan, Armenia  
<sup>4</sup>Department of Therapy, Avdalbekyan National Institute of Health, Yerevan, Armenia

**ABSTRACT**

Rhabdomyolysis is a clinical syndrome characterized by myalgia, muscle weakness and the formation of reddish-brown urine. The development of the syndrome is based on peculiar morphological changes in muscle tissue, which are expressed by destruction of muscle tissue at the cellular level and impaired muscle function. The consequence of this is the entry of intracellular components, especially creatine phosphokinase and myoglobin, into the bloodstream. The latter are filtered by the tubules of the kidneys and, passing through the tubular apparatus, damage epithelial cells, leading to the development of necrosis. Acute myorenal syndrome with advanced rhabdomyolysis leads to acute renal failure in 75% of cases. According to the etiological factor, rhabdomyolysis can be traumatic (physical overload) and atraumatic (drug). Among the latter, the leading role belongs to medicines.

This is especially true for colchicine, which is known to be widely used in periodic inflammatory diseases, both to reduce the frequency of attacks and to prevent the development of amyloidosis. The peculiarity of the presented case is that a 30-year-old young male suffering from familial Mediterranean fever, constantly taking colchicine 2.0 mg, upon moderate physical exertion experienced severe pain

in the lumbar region and femoral muscles, with a picture of acute polymyositis and further development of rhabdomyolysis and acute renal failure.

**Keywords:** familial Mediterranean fever, rhabdomyolysis, colchicine, creatine kinase, myoglobin, kidney damage

### **Рабдомиолиз и острое поражение почек во время периодической болезни: случай острого полимиозита, осложненного миоренальным синдромом**

Мане Саргсян<sup>1,2,3</sup>, Вардан Гукасян<sup>1,2</sup>, Армине Хечоян<sup>2</sup>, Светлана Айрапетян<sup>1,2,3</sup>, Соня Палангян<sup>2</sup>, Татьяна Алавердян<sup>2,4</sup>

<sup>1</sup>Кафедра нефрологии и пульмонологии, Ереванский государственный медицинский университет им. Гераци, Ереван, Армения

<sup>2</sup>Отделение нефрологии, Медицинский центр Сурб Григор Лусаворич, Ереван, Армения

<sup>3</sup>Отделение гемодиализа, Медицинский центр Сурб Григор Лусаворич, Ереван, Армения

<sup>4</sup>Кафедра терапии, Национальный институт здравоохранения имени акад. С.Х.Авдалбекяна, Ереван, Армения

#### **АБСТРАКТ**

Рабдомиолиз представляет собой клинический синдром, характеризующийся миалгией, мышечной слабостью и образованием красновато-коричневой мочи. В основе развития синдрома лежат своеобразные морфологические изменения мышечной ткани, которые выражаются деструкцией мышечной ткани на клеточном уровне и нарушением мышечной функции. Следствием этого является попадание внутриклеточ-

ных компонентов, особенно креатинфосфокиназы и миоглобина, в кровоток. Последние фильтруются канальцами почек и, проходя по канальцевому аппарату, повреждают клетки эпителия, приводя к развитию некрозов. Острый миоренальный синдром при далеко зашедшем рабдомиолизе приводит к острой почечной недостаточности в 75% случаев. По этиологическому фактору рабдомиолиз бывает травматическим (физическая перегрузка) и атравматическим (лекарственным). Среди последних ведущая роль принадлежит лекарственным средствам. Это особенно характерно для колхицина, который широко используется при периодических воспалительных заболеваниях, как для снижения частоты приступов, так и для предотвращения развития амилоидоза. Особенность представленного в статье случая заключается в том, что у молодого пациента 30-и лет, страдающего периодической болезнью, постоянно принимавшего колхицин 2.0 мг/сут, при умеренных физических нагрузках наблюдались сильные боли в поясничной области и бедренных мышцах, с картиной острого полимиозита, на фоне которого сформировался рабдомиолиз с развитием острой почечной недостаточности.

**Ключевые слова:** периодическая болезнь, рабдомиолиз, колхицин, креатинфосфокиназа, повреждение почек.