

Т.Г. Шеховцева, С.И. Свистун

СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОГО АМИЛОИДОЗА

Запорожский государственный медицинский университет

Ключові слова: ідіопатичний (первинний) амілоїдоз, діагностика, печінкова, ниркова недостатність.

Ключевые слова: идиопатический (первичный) амилоидоз, диагностика, печеночная, почечная недостаточность.

Key words: idiopathic (primary) amyloidosis, diagnosis, liver, renal failure.

В наданій роботі описано випадок ідіопатичного амілоїдозу. Ми виділили деякі особливості захворювання у нашої пацієнтки: дебют захворювання у вигляді дисфункції вегетативної системи, що полягав у постуральній гіпотензії та порушенні кишкової моторики, швидкого розвитку печінкової (значне підвищення рівня лужної фосфатази, як показник внутрішньопечінкового холестазу) і ниркової недостатності, тромбоцитоз, як виявлення функціонального гіпоспленізму, безсимптомне враження легень, підшлункової залози, відсутність амілоїдного враження серця та язика.

В представленной работе описан случай идиопатического амилоидоза. Мы выделили некоторые особенности заболевания у нашей пациентки: дебют заболевания в виде дисфункции вегетативной системы, выразившийся в постуральной гипотензии и нарушениях кишечной моторики, быстрое развитие печеночной (значительное повышение уровня щелочной фосфатазы, как показатель внутрипеченочного холестаза) и почечной недостаточности, тромбоцитоз, как проявление функционального гипоспленизма, бессимптомное поражение легких, поджелудочной железы, отсутствие амилоидного поражения сердца и языка.

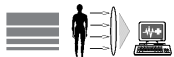
In the presented paper provides a case of idiopathic amyloidosis. We highlight some features of disease in our patients: the debut of disease in the form of autonomic dysfunction of the system resulting in postural hypotension and violations of intestinal motor, the rapid development of liver (significant increase in alkaline phosphatase, an indicator of intrahepatic cholestasis), and renal insufficiency, thrombocytosis, as an expression of functional hiposplenism, asymptomatic lesions in lungs, pancreas, absence amyloid lesions of heart and tongue.

Идиопатический или первичный (AL) амилоидоз впервые описан Уайлдом в 1886 г. Представляет собой болезнь, являющуюся следствием В-лимфоцитарной дискразии - пролиферации аномального клона плазматических клеток в костном мозге с избыточной продукцией моноклонального иммуноглобулина, обладающего амилоидогенностью. Белком-предшественником при AL-амилоидозе считают моноклональные легкие цепи иммуноглобулинов, из названия которых происходит аббревиатура L (1). AL-амилоидоз представляет генерализованный процесс с преобладающим поражением того или иного органа. Наиболее часто поражаются почки и сердце. По данным клиники Мейо, средняя продолжительность жизни больных с этим типом амилоидоза составляет лишь 13,2 мес (1). Причиной смерти чаще всего является сердечная недостаточность. Редкость заболевания, полиорганность поражения и отсутствие патогномичных симптомов, свойственных только амилоидозу, представляет значительные трудности в диагностике.

Особенности клинической картины идиопатического амилоидоза мы хотим проиллюстрировать на следующем примере. Больная З., 42 лет, поступила в нефрологическое отделение Запорожской областной клинической больницы 19 октября 2004 г. с жалобами на постоянное чувство тяжести в правом подреберье, мучительное вздутие живота, периодическое послабление стула, отеки голеней, сухость во рту, ухудшение аппетита, головокружение при смене положения тела, резкую слабость. В январе 2004 г. у больной трижды наблюдались синкопальные состояния, в апреле появились боли в животе разлитого характера, с последующей локализацией в правом подреберье. В сентябре больная заметила отеки голеней, уменьшение количества выделяемой мочи, в течение последних двух недель начала нарастать слабость, появилась субфебрильная температура тела. Направлена в нефрологическое отделение в связи с обнаруженной протеинурией с предварительным

диагнозом “хронический гломерулонефрит”. При объективном обследовании: состояние оценивалось как среднетяжелое, кожа бледноватая, периферические лимфоузлы не увеличены, отеки ног, над легкими в базальных отделах дыхание ослаблено, тоны сердца звучные, деятельность ритмичная, ЧСС 86 в 1 минуту, АД 90/60 мм рт. ст., асцит, печень на 8 см ниже реберной дуги, край болезненный, селезенка не пальпируется. Суточный диурез - 500мл.

Лабораторные исследования. В общем анализе крови - тромбоцитоз, СОЭ 25 мм/час, суточная протеинурия 1,1 г/сутки, “скудный” мочевой осадок, СРБ слабо положительный, общий протеин 56 г/л, альбумин 32г/л, в протеинограмме увеличение альфа₂ (20%) и бета глобулинов (30%), мочевины крови 5,0 ммоль/л, креатинин крови 104 мкмоль/л, холестерин 8,9 ммоль/л, билирубин общий 11,0 мкмоль/л, АсТ 0,35 мкмоль/час*мл, АлТ 0,6 мкмоль/час*мл, щелочная фосфатаза 7435 нмоль/с*л (max N 2100 мкмоль/с*л), K⁺4,3 ммоль/л, натрий 35 ммоль/л, протромбиновый индекс 87%, фибриноген 2,8г/л, антитела к двуспиральной ДНК не выявлены, маркеры гепатита отрицательные. ЭКГ: вольтаж в норме, ритм синусовый, ЧСС 60 в 1 мин., электрическая ось не отклонена, умеренные изменения миокарда левого желудочка. Рентгенография органов грудной полости: легкие без очаговых изменений, левый купол диафрагмы нечеткий, сердце не увеличено. ФГДС: слизистая желудка и 12-перстной кишки бледно-розовая, истончена, складки утолщены. ЭХОКС: ФВ 60%, пролапс митрального клапана I ст. УЗИ органов брюшной полости: асцит, печень значительно увеличена, паренхима повышенной эхогенности, умеренное расширение сосудов: v. lienalis - 9,5 мм, v. portae - 17 мм, поджелудочная железа повышенной эхогенности, селезенка не увеличена, почки нормальных размеров. Высказано предположение о криптогенном портальном циррозе печени, опухолевом процессе, паранеопластической нефропатии. Для уточнения характера поражения печени 29. 10. 04.



выполнена диагностическая лапароскопия с прицельной биопсией края печени. При морфологическом исследовании биоптата печени выявлен амилоид при типировании окрасочными методами AL-типа. Заключительный клинический диагноз: Идиопатический (первичный) амилоидоз с поражением печени, почек. Печеночно-клеточная недостаточность III ст. Хроническая почечная недостаточность IV ст. Проводилось лечение преднизолоном, альбумином, лазиксом, глутаргином, берлитионом. Выполнено 2 сеанса гемодиализа с ультрафильтрацией. Применение химиотерапии в данном случае было нецелесообразным ввиду мультиорганного поражения и нарушения функции почек. В течение последующих трех недель у пациентки началось быстрое нарастание печеночной и почечной недостаточности: мочевины крови достигла 52 ммоль/л, креатинин крови 582 мкмоль/л, K^+ 5,8 ммоль/л, билирубин 124 (прямой 74) мкмоль/л, щелочная фосфатаза 13830 нмоль/с*л АлТ 1,87 мкмоль/час*мл. На фоне низкого АД и полиорганной недостаточности больная умерла. Патологоанатомическое исследование от 27.11.2004. На висцеральной плевре и в ткани легких имеются множественные участки белого цвета плотноэластичной консистенции. Поджелудочная железа на разрезе имеет «сальный» блеск. Печень охряно-желтого цвета, плотной консистенции, на разрезе – «сальный» блеск и «мускатный» рисунок. В селезенке определяются вкрапления белого цвета округлой формы, придающие поверхности разреза «саговый» вид. На разрезе корковое вещество почек - охряно-желтое, с «сальным» блеском. При гистологическом исследовании обнаружены

отложения амилоида в сосудах микроциркуляторного русла легких и интерстициальной ткани, в листках висцеральной плевры, тотальный амилоидоз стромы печени, субтотальный амилоидоз клубочков, канальцев и артериол почек, мелкоочаговый амилоидоз стромы селезенки, амилоидоз сосудов и стромы поджелудочной железы. Патологоанатомический диагноз: первичный (идиопатический) амилоидоз печени, почек, легких, плевры, поджелудочной железы (масса печени - 3200 г, почек – 350 г правая и 380 г левая, поджелудочной железы – 160 г, селезенки – 450 г).

Нужно отметить, что клинически не были распознаны поражения легких, плевры, поджелудочной железы, селезенки. Решающую роль в диагностике идиопатического амилоидоза играют данные биопсии. Целесообразно выполнение биопсии одного из пораженных органов – почки, печени, сердца.

Хотелось бы выделить некоторые особенности заболевания у нашей пациентки. Прежде всего - дебют заболевания в виде дисфункции вегетативной системы, выразившийся в постуральной гипотензии и нарушениях кишечной моторики, затем - очень быстрое развитие печеночной (значительное повышение уровня щелочной фосфатазы, как показатель внутрипеченочного холестаза) и почечной недостаточности, тромбоцитоз, как проявление функционального гипоспленизма, бессимптомное поражение легких, поджелудочной железы, отсутствие амилоидного поражения сердца и языка.

ЛИТЕРАТУРА

Амилоидоз // Нефрология: учебное пособие / Е.М. Шилов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – С. 352-370

Сведения об авторах:

Шеховцева Т.Г., к.мед.н., доцент кафедры внутренних болезней 3,
Свистун С.И., к.мед.н., доцент кафедры внутренних болезней 3.

Адрес для переписки:

Шеховцева Тамара Григорьевна, 69035, г. Запорожье, пр-т Маяковского 26, ЗГМУ,
кафедра внутренних болезней 3
Тел.: (0612) 212-77-00