

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования

ТЮМЕНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Министерства здравоохранения Российской
Федерации

Кафедра внутренних болезней, поликлинической
терапии и семейной медицины.

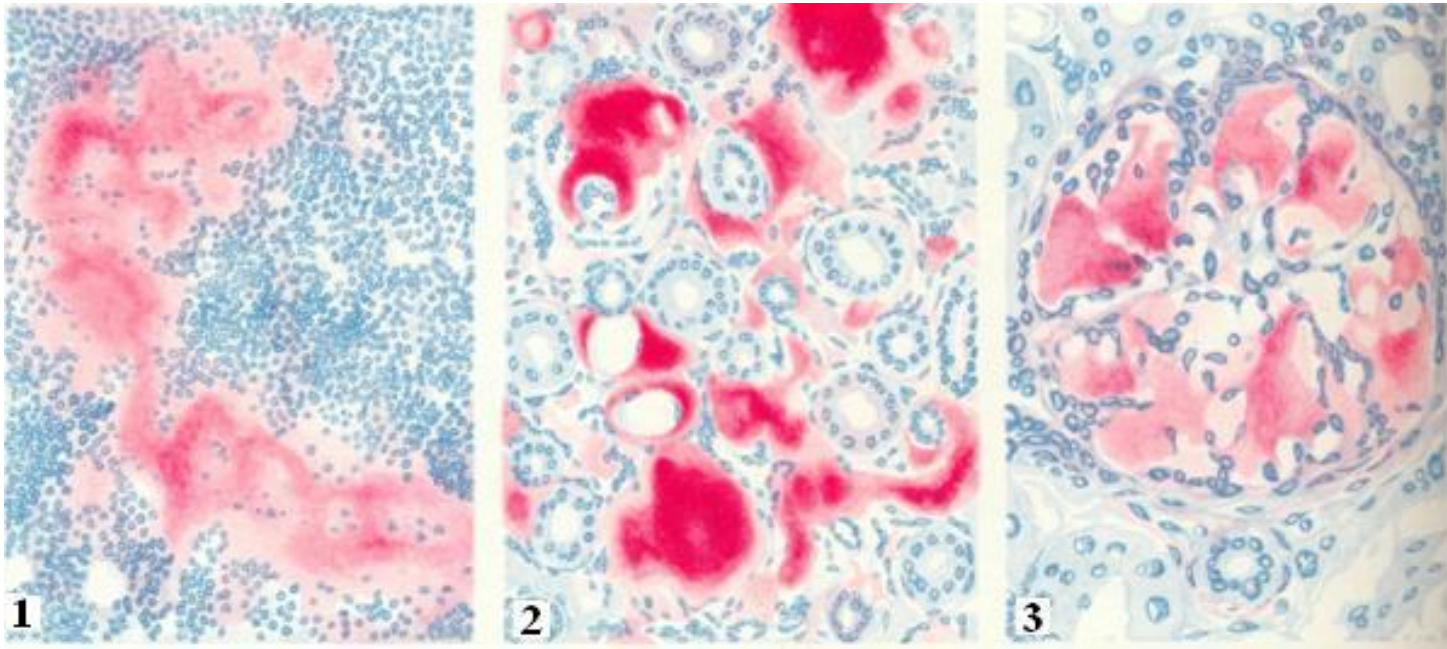
АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК И ВНЕПОЧЕЧНЫЙ АМИЛОИДОЗ

Выполнил: студент Кузнецова Татьяна
440 группа

Проверил: Оконечникова Н.С.



- **Амилоидоз (амилоидная дистрофия)** — нарушение белкового обмена, сопровождающееся образованием и отложением в тканях специфического белково-полисахаридного комплекса — амилоида.
- Попав в ткань, амилоид быстро разрастается и заполняет собой много места, из-за чего вещества, необходимые ткани, вытесняются, возникает дистрофия органа.



КЛАССИФИКАЦИЯ ФОРМ АМИЛОИДОЗА ПОЧЕК

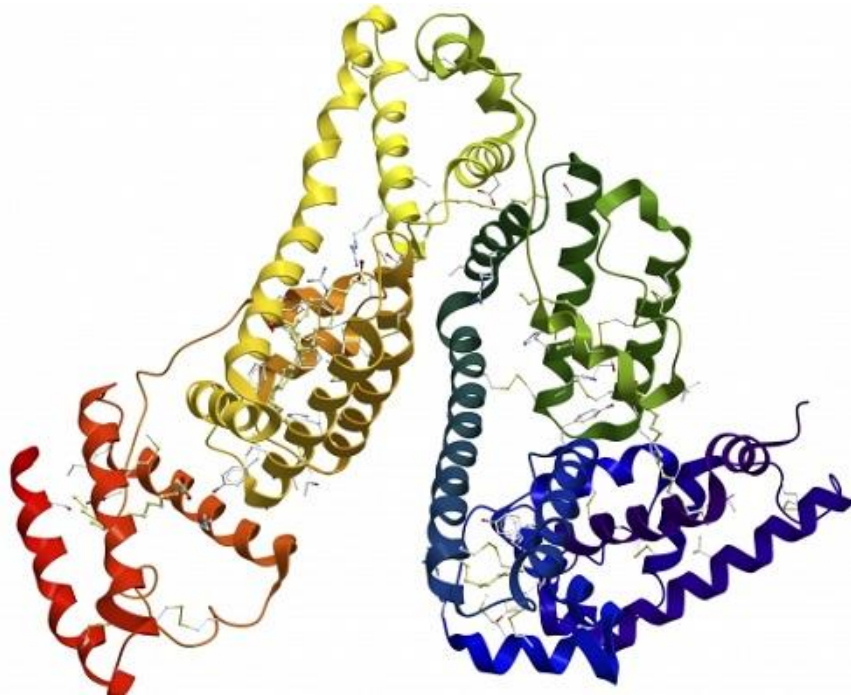
- Первичная амилоидная дистрофия. Не зависит от сопутствующих патологий. Редкая форма.
- Вторичная амилоидная дистрофия. Возникает как следствие других патологий. Наиболее распространенная форма.
- Амилоидоз, спровоцированный внепочечным очищением крови.
- Врожденная амилоидная дистрофия. Передается от родителей детям.
- Старческий амилоидоз. Встречается у людей, старше 80 лет.

ОСОБЕННОСТИ СТРУКТУРЫ АМИЛОИДА ДЕЛЯТ ПАТОЛОГИЮ НА НЕСКОЛЬКО ТИПОВ:

- **Первичный AL-амилоидоз.** Синтез белка провоцируют генетические отклонения.
- **Вторичный AA-амилоидоз.** Относится к форме, возникшей на фоне воспалительных процессов, т. к. это оптимальные условия для формирования AA-амилоида. При отсутствии лечения воспаления белок накапливается в большом количестве, оседает в паренхиме почек и вызывает дистрофию органа.
- **Наследственно-семейный ATTR-амилоидоз.** Редкий тип, к которому относят старческую форму и полинейропатию – патологию нервной системы, передающуюся на генном уровне.

ПАТОГЕНЕЗ

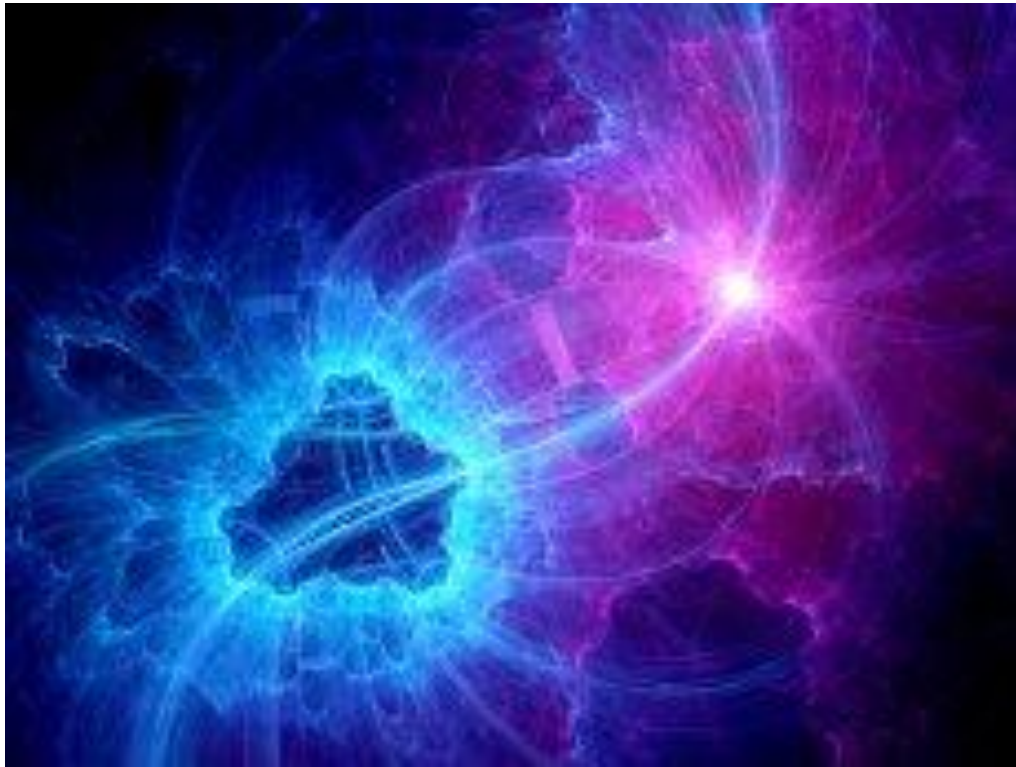
1. Теория дистрофии белкового обмена (диспротеиноза). Амилоидоз почек развивается в результате поражения соотношений фракций белков в крови. Это нарушение сопровождается накоплением в тканях патологических белков, образующих амилоидный осадок.



2. В соответствии с теорией локального клеточного генеза амилоидоз возникает, когда ретикулоэндотелиальная система (рассеянные по организму клетки, участвующие в обмене веществ) не справляется с функцией синтеза белка.

3. Теория иммунитета. На фоне главного заболевания накапливаются токсины и продукты распада, которые иммунная система принимает за аутоантигены (чужеродные тела). Аутоантиген в дальнейшем воспринимается как аутоантитело — вещество, способное взаимодействовать с аутоантигеном. В результате взаимодействия этих веществ возникает амилоид и оседает там, где собралось больше всего антител.

4. Существует теория, предполагающая возникновение патогенного белка в результате мутации. Считается, что амилоидобласта — клон ретикуло-эндотелиальной клетки (способной захватывать и усваивать чужеродные частицы) является причиной возникновения в организме амилоида.



КЛИНИКА ПО СТАДИЯМ

Доклиническая (латентная) стадия

- Скопление амилоида не критичное, функциональные нарушения почек не наблюдаются. Симптомы патологии совпадают с симптоматикой патологий, приведших к накоплению нерастворимого белка. Сюда относят функциональные нарушения легких при туберкулезе, поражение костей при остеомиелите или артрите и т. д.
- Диагностировать отклонения от нормы с помощью аппаратного обследования (МРТ, рентген) не удастся.
- Продолжительность стадии не более 5 лет.

Протоинурическая (альбуминурическая) стадия

- Скопление амилоида в паренхиме почек достигает того уровня, при котором повышается ее проницаемость и в мочу поступает белок из крови.
- Это обнаруживается с помощью лабораторного анализа мочи на плановых медосмотрах. Белок в моче постепенно увеличивается, т. к. процесс поражения почек невозможно повернуть вспять, состояние постепенно ухудшается.
- Период развития стадии около 10–15 лет.

НЕФРОТИЧЕСКАЯ (ОТЁЧНАЯ) СТАДИЯ

- Наблюдается ярко выраженная симптоматика. В крови уровень белка понижен из-за его активного выведения с мочой. Наблюдается резкое снижение веса, пациент жалуется на упадок сил, тошноту, жажду. Аппетит ухудшается. Понижение АД при резкой смене положения тела из горизонтального в вертикальное провоцирует обмороки. Накопившийся в тканях кишечника амилоид поражает нервные окончания, из-за чего возникает диарея.
- Появляются и прогрессируют отеки. Сразу отекают ноги, лицо, затем появляется одышка, т. к. в легких собирается жидкость. Также наблюдаются скопления жидкости в плевре, в перикарде (околосердечной сумке). Нарушается мочеиспускание вплоть до полного отсутствия. В результате скопления амилоида увеличиваются печень, селезенка, лимфоузлы.

УРЕМИЧЕСКОЙ (АЗОТЕРМИЯЕСКОЙ, ТЕРМИНАЛЬНОЙ) СТАДИИ АМИЛОИДОЗА

- Финальная стадия. Почечный амилоид не позволяет органам функционировать, они видоизменяются. Выявляется почечная недостаточность. Наблюдаются сильные отеки, интоксикация, лихорадка, отсутствие мочеиспускания.
- АД понижено, пульс слабый.
- Рекомендуется гемодиализ (аппаратное очищение крови). К сожалению, это не позволяет полностью освободить организм от амилоида. Велика вероятность смертельного исхода, т. к. ряд жизненно важных органов также поражен.

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

- **Общий анализ крови** выявляет повышение уровня СОЭ на начальных этапах развития заболевания. Снижение количества эритроцитов свидетельствует о недостаточности. Если уровень тромбоцитов повышен — патология коснулась селезенки.
- **Биохимический анализ крови.** Для нефротической стадии характерно понижение уровня белка и рост холестерина. Посредством электрофореза выделяется патогенный белок. Для пожизненной диагностики используют микропрепарат, взятый с толстого кишечника или слизистой оболочки ротовой полости.

- Анализ мочи. Уже на протеинурической стадии выявляется повышенный уровень белка. Иммуноэлектрофорез позволяет выделить белок Бэнс-Джонса, наличие которого говорит об AL-амилоидозе.
- Биопсия. Рекомендуется забор для анализа тканей кишечника, печени, почек. Костный мозг исследуют при подозрении на AL-амилоидоз.
- Макропрепарат. Проводится при вскрытии. Почки восковидная либо сальная, плотность повышена. Разрез розово-серого цвета. Размытая граница между корой почки и мозговым веществом.



УЗИ ОРГАНОВ ПРИ АМИЛОИДОЗЕ

- ⦿ Размер и плотность почек (азотемическая стадия приводит к уменьшению органа).
- ⦿ Возникновение в почках новообразований. Кисты способны провоцировать амилоидоз.
- ⦿ Размер и структуру печени и селезенки, нарушения кровоснабжения в этих органах.
- ⦿ Частичную атрофию миокарда.
- ⦿ Амилоидный осадок на стенках крупных артерий (аорты).
- ⦿ Свободную жидкость в разных частях организма (в плевре, в перикарде).

Внепочечные проявления амилоидоза
(органы-мишени) при AA типе - печень,
селезенка (гепатоспленомегалия), кишечник
(поражение нервных окончаний); при AL типе
- сердце (сердечная недостаточность), язык
(макроглоссия), печень, селезенка,
кишечник, нервная система
(полинейропатия), синдром карпального
канала (боль и онемение первых трех
пальцев кисти из-за сдавления срединного
нерва).

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение амилоидоза почек подразумевает коррекцию
- Продукты, содержащие белок и соль, из рациона исключить или минимизировать их употребление, особенно если диагностирована недостаточность. Большую часть рациона должны составлять углеводы. В тоже время важно получение организмом витаминов, особенно витамина С и солей калия. питания, прописывается диета.



- Для восстановления обмена веществ, коррекции работы внутренних органов, повышения иммунитета в рамках лечения амилоидоза назначают применение таких препаратов, как «Делагил», «Резохин», «Хингамин».
- Для ослабления симптомов аллергии рекомендуются «Супрастин», «Димедрол», «Пипольфен».
- Симптомы заболевания устраняются с помощью мочегонных препаратов, медикаментозного понижения давления, переливания плазмы и пр.
- На последней стадии требуется систематически проводить аппаратное очищение крови, необходима пересадка почки. Лечение болезни возможно только под наблюдением врача, а на поздних стадиях в стационаре.

ПРОГНОЗ И ПРОФИЛАКТИКА

- Амилоидоз – стабильно прогрессирующая патология. Продолжительность жизни с таким диагнозом зависит от состояния всех внутренних органов, которые могли параллельно пострадать (сердце, печень).
- При **AL-амилоидозе** пациенты дольше 13 месяцев не живут. Несмотря на то, что этот тип патологии характеризуется наличием недостаточности почек, к смерти приводит сердечная недостаточность и заражение крови.

- ⦿ **AA-амилоидоз** имеет более благоприятные прогнозы. Определяющим фактором является основное заболевание, спровоцировавшее данную патологию.
- ⦿ Продолжительность жизни в данном случае колеблется в пределах 3–5 лет.
- ⦿ Чтобы предупредить развитие патологии следует своевременно лечить воспалительные процессы в организме, периодически проходить ультразвуковое исследование для контроля состояния внутренних органов.
- ⦿ Ранняя диагностика амилоидоза способствует эффективной терапии.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

