

АО «Медицинский Университет Астана»
Кафедра: внутренних болезней интернатуры

СРС

«Вторичный амилоидоз»

Выполнила: Цепелева Т.

Группа: 785 ВБ

Астана 2018г

Содержание

Введение

- * 1. Классификация
- * 2. Этиология
- * 3. Патогенез
- * 4. Клиника
- * 5. Диагностика
- * 6. Лечение
- * 7. Профилактика

Список литературы

Введение

- * **Амилоидоз** - патологическое состояние, характеризующееся нарушением белкового обмена, внеклеточным отложением в тканях специфического нерастворимого белка - амилоида. Прогрессирующий амилоидоз ведет к атрофии и склерозу органов, их паренхиматозных элементов, к их уплотнению, сморщиванию. Клиническая картина развивается исподволь и оформляется в зависимости от локализации и интенсивности амилоидных отложений в почках, сердце, желудочно-кишечном тракте.

1. Классификация

- * 1. Первичный амилоидоз
- * 2. Вторичный амилоидоз
- * 3. Гемодиализный амилоидоз
- * 4. Врожденный амилоидоз
- * 5. Старческий амилоидоз
- * 6. Локализованный амилоидоз

В зависимости от биохимического состава амилоидных фибрилл среди системных форм амилоидоза выделяют следующие типы:

- * **AL** - в составе фибрилл легкие цепи Ig (при болезни Вальденстрема, миеломной болезни, злокачественных лимфомах);
- * **AA** – в составе фибрилл острофазный сывороточный α -глобулин, сходный по своим характеристикам с С-реактивным белком (при опухолевых и ревматических заболеваниях, периодической болезни и др.);
- * **A β 2M**- в составе фибрилл β 2-микроглобулин (при хронической почечной недостаточности у больных, находящихся на гемодиализе);
- * **ATTR** – в составе фибрилл транспортный белок транстиретин (при семейных наследственных и старческих формах амилоидоза).


2. Этиология

- * **Инфекции хронического характера** – лепра, малярия, туберкулез, сифилис, пиелонефрит, бронхоэктатическая болезнь.
- * **Гнойные хронические заболевания** – нагноение ран в течение долгого времени, остеомиелит.
- * **Опухоли** – лейкоз, лимфогранулематоз, др.
- * **Наличие неспецифического язвенного колита** (воспаление толстого кишечника).
- * **Ревматологическое заболевание** – анкилозирующий спондилоартрит, ревматоидный артрит и пр.

3. Патогенез

Среди многочисленных версий амилоидогенеза наибольшее число сторонников имеют теория диспротеиноза, локального клеточного генеза, иммунологическая и мутационная теории.

- * **Теория локального клеточного генеза** рассматривает лишь процессы, происходящие на клеточном уровне (образование фибриллярных предшественников амилоида системой макрофагов), в то время как образование и накопление амилоида происходит вне клетки. Поэтому теория локального клеточного генеза не может считаться исчерпывающей.
- * Согласно **теории диспротеиноза**, амилоид является продуктом аномального белкового обмена. Основные звенья патогенеза амилоидоза - диспротеинемия и гиперфибриногенемия способствуют накоплению в плазме грубодисперсных фракций белка и парапротеинов.

- 
- * **Иммунологическая теория** происхождения амилоидоза связывает образование амилоида с реакцией антиген-антитело, в которой антигенами выступают чужеродные белки или продукты распада собственных тканей. При этом отложение амилоида происходит преимущественно в местах формирования антител и избытка антигенов.
 - * Наиболее универсальной является **мутационная теория** амилоидоза, учитывающая огромное разнообразие мутагенных факторов, имеющих возможность вызвать аномальный синтез белка.

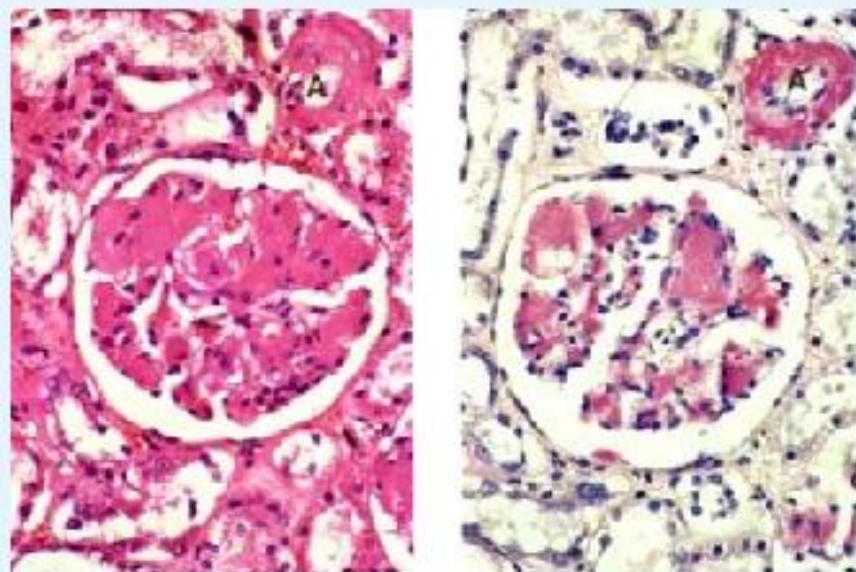
* **Амилоид** представляет собой сложный гликопротеид, состоящий из фибриллярных и глобулярных белков, тесно связанных с полисахаридами. Амилоидные отложения накапливаются в интиме и адвентиции кровеносных сосудов, строме паренхиматозных органов, железистых структурах и т. д. При незначительных отложениях амилоида изменения выявляются лишь на микроскопическом уровне и не приводят к функциональным нарушениям. Выраженное скопление амилоида сопровождается макроскопическими изменениями пораженного органа (увеличением объема, сальным или восковым видом). В исходе амилоидоза развивается склероз стромы и атрофия паренхимы органов, их клинически значимая функциональная недостаточность.

4. Клиника

- * Клинические проявления амилоидоза отличаются многообразием и зависят от выраженности и локализации амилоидных отложений, биохимического состава амилоида, «стажа» заболевания, степени нарушения функции органов. В латентной стадии амилоидоза, когда отложения амилоида могут быть обнаружены только микроскопически, симптоматика отсутствует. По мере развития и прогрессирования функциональной недостаточности того или иного органа нарастают клинические признаки заболевания, затем поражаются остальные органы, развивается полиорганная недостаточность и наступает смерть.

* При **амилоидозе почек** длительно текущая стадия умеренной протеинурии сменяется развитием нефротического синдрома. Переход к развернутой стадии может быть связан с перенесенной интеркуррентной инфекцией, вакцинацией, переохлаждением, обострением основного заболевания. Постепенно нарастают отеки (сначала на ногах, а затем на всем теле), развивается нефрогенная артериальная гипертензия и почечная недостаточность. Возможно возникновение тромбоза почечных вен. Массивная потеря белка сопровождается гипопротеинемией, гиперфибриногенемией, гиперлипидемией, азотемией. В моче обнаруживается микро-, иногда макрогематурия, лейкоцитурия. В целом в течение амилоидоза почек выделяют раннюю безотечную стадию, отечную стадию, уремическую (кахектическую) стадию.

АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК

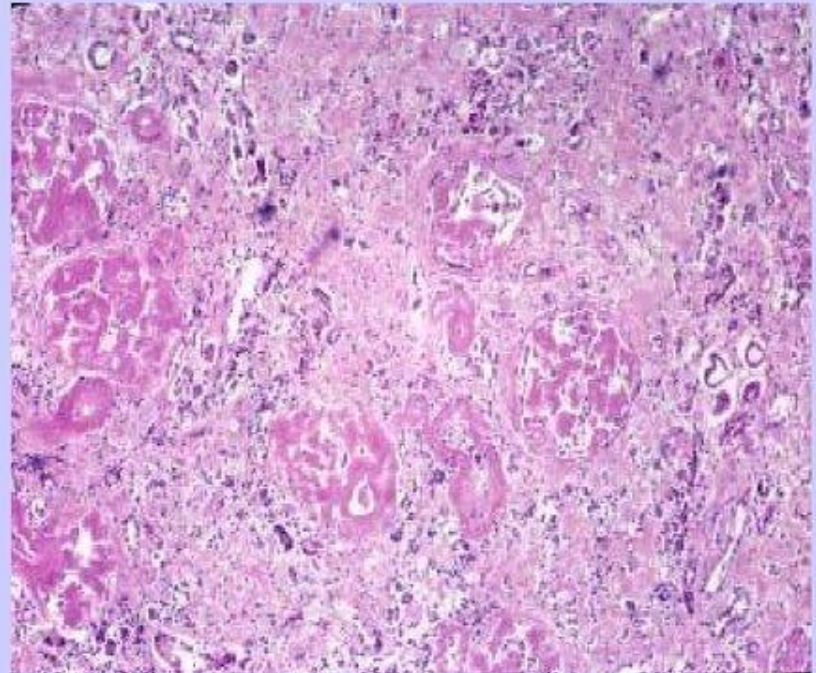



- **Микро** – накопление амилоида в пирамидах, затем склероз и амилоидоз пирамид, амилоидоз клубочков почек, гиалиново-капельная/гидропическая дистрофия канальцев, цилиндры, в межуточной ткани – липиды, холестерин.
- В финале- сморщивание почек

- Конго красный
- Электронная микроскопия
- ИГХ и др.

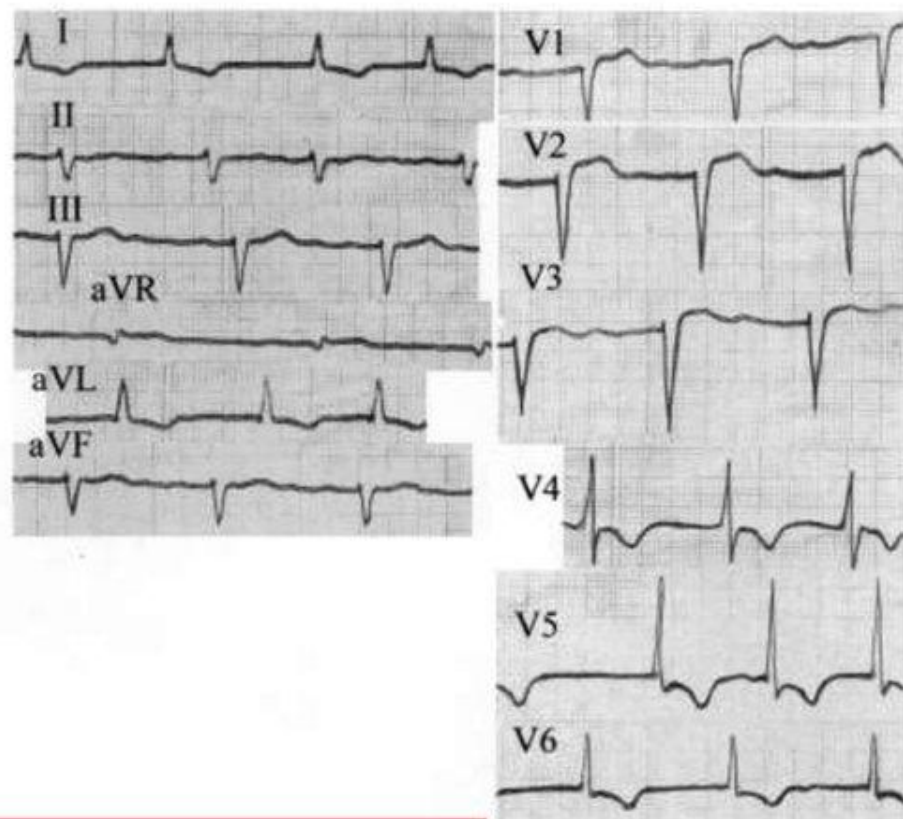
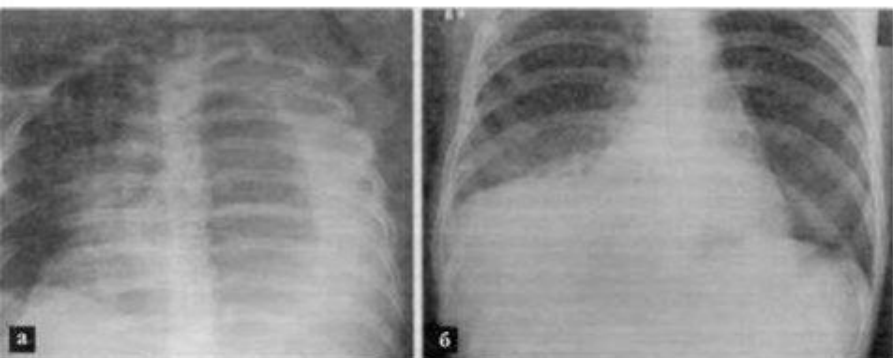
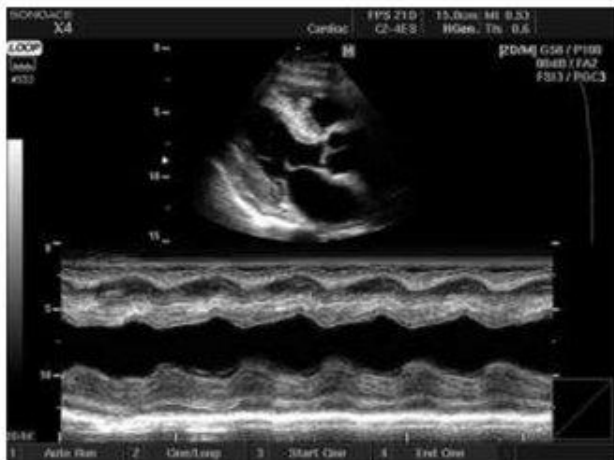
АМИЛОИДОЗ ПОЧКИ

Kidney Amyloidosis

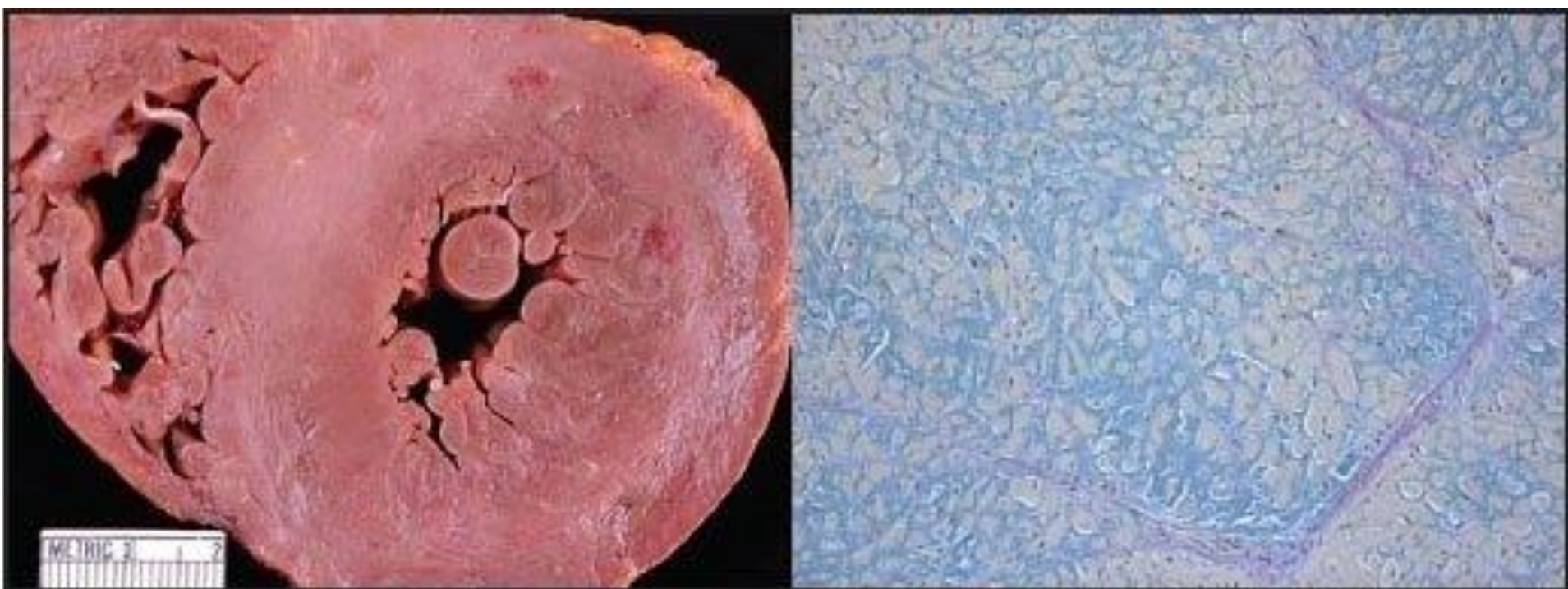


- 
- * **Амилоидоз сердца** протекает по типу рестриктивной кардиомиопатии с типичными клиническими признаками – кардиомегалией, аритмией, прогрессирующей сердечной недостаточностью. Больные жалуются на одышку, отеки, слабость, возникающую при незначительных физических нагрузках. Реже при амилоидозе сердца развивается полисерозит (асцит, экссудативный плеврит и перикардит).


Амилоидоз сердца



Поражение легких у 50% больных: одышка, кровохарканье, геморрагические инфаркты, рецидивирующие пневмонии, легочная недостаточность, фиброзирующий альвеолит и альвеолярно - капиллярный блок

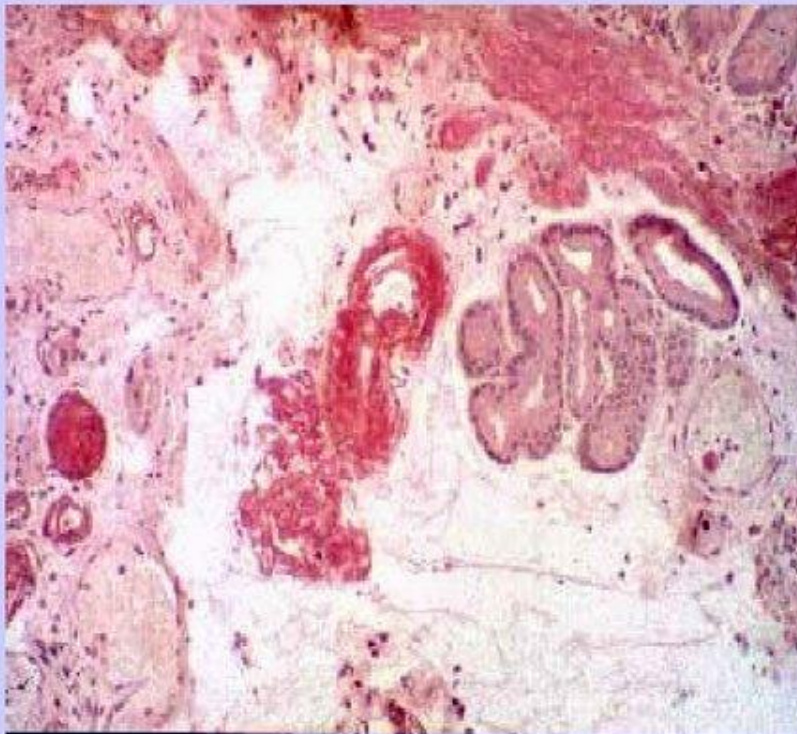


Типичный амилоидоз сердца (слева — макропрепарат тяжелой диффузной гипертрофии ЛЖ с резким уменьшением полости; справа — окрашенный сульфатом нильского голубого гистологический препарат, демонстрирующий диффузную инфильтрацию миокарда амилоидом)

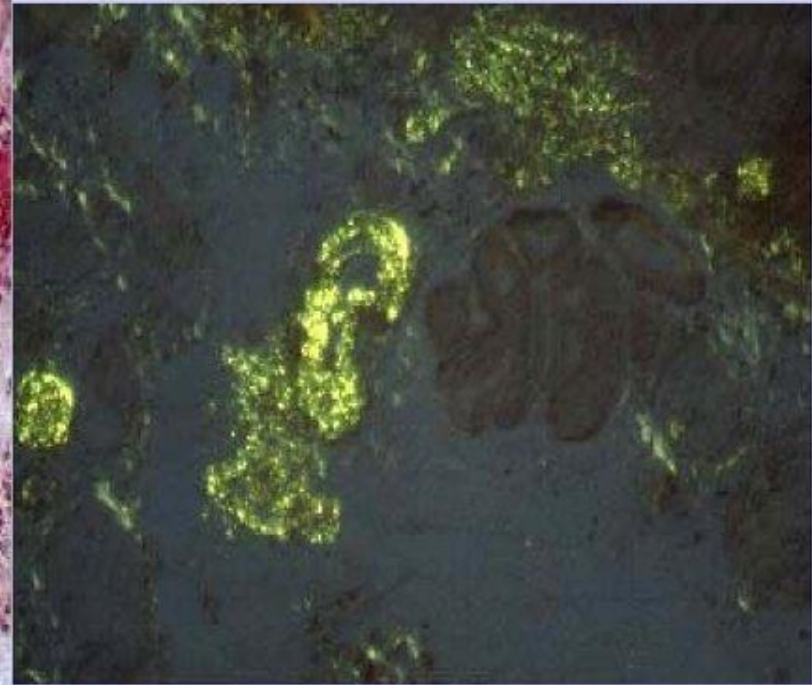
- 
- * **Поражение ЖКТ** при амилоидозе характеризуется амилоидной инфильтрацией языка (макроглоссией), пищевода (ригидностью и нарушением перистальтики), желудка (изжогой, тошнотой), кишечника (запорами, диареей, синдромом мальабсорбции, кишечной непроходимостью). Возможно возникновение желудочно-кишечных кровотечений на различных уровнях. При амилоидной инфильтрации печени развивается гепатомегалия, холестаза, портальная гипертензия. Поражение поджелудочной железы при амилоидозе обычно маскируется под хронический панкреатит.

АМИЛОИДОЗ ТОНКОЙ КИШКИ

(Small bowel, amyloidosis)



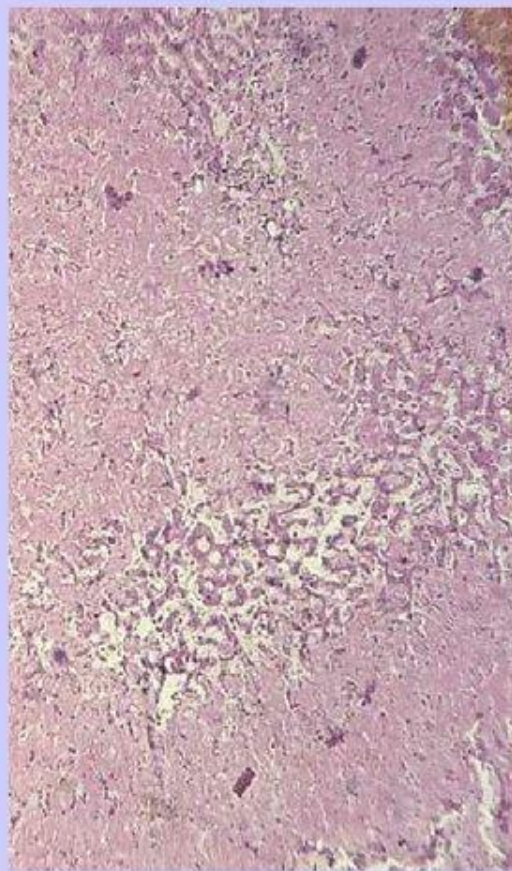
Окраска конго-рот



Окр. Конго-рот в поляризирующем свете

Small bowel, amyloidosis, Congo red stain with polarized light -

Амилоидоз печени



- * **Амилоидоз кожи** протекает с появлением множественных восковидных бляшек (папул, узелков) в области лица, шеи, естественных кожных складок. По внешним признакам поражение кожи может напоминать склеродермию, нейродермит или красный плоский лишай.
- * Для амилоидного поражения **опорно-двигательного аппарата** типично развитие симметричного полиартрита, запястного туннельного синдрома, плечелопаточного периартрита, миопатии.
- * Отдельные формы амилоидоза, протекающие с вовлечением **нервной системы**, могут сопровождаться полинейропатией, параличами нижних конечностей, головными болями, головокружением, ортостатической гипотензией, потливостью, деменцией и т. д.




Neboleem.net
Все о здоровье и красоте

Симптомы амилоидоза кожи

5. Диагностика

- * **Общий анализ крови:** увеличение СОЭ, лейкоцитов и снижение тромбоцитов
- * **Общий анализ мочи:** белок, в осадке - цилиндры, лейкоциты и эритроциты
- * **Биохимия крови:** гипоальбуминемия, гиперглобулинемия, гиперхолестеринемия, гипербилирубинемия, повышение щелочной фосфатазы, гипонатриемия, гипокальциемия
- * **Копрограмма:** большое количество крахмала, жира и мышечных волокон.
- * **ЭхоКГ, ЭКГ**

- 
- * **УЗИ органов брюшной полости и почек**
 - * **Рентгенография** пищевода, желудка, ирригография, рентгенография пассажа бария
 - * **ЭГДС, ректороманоскопия**
 - * **Функциональные клинические пробы** с конго красным и метиленовым синим (быстрое исчезновение красителей при внутривенном введении из сыворотки крови вследствие их фиксации амилоидом и значительное снижение выделения их почками).
 - * **Биопсия** почки, десны, лимфатических узлов, слизистой оболочки желудка, прямой кишки

6. Лечение

- * При **вторичном амилоидозе** важное значение имеет активная терапия фонового заболевания. Было отмечено, что после излечения нередко исчезают и проявления амилоидоза.
- * **Рекомендации по питанию:** ограничение приема поваренной соли и белка, включение в рацион сырой печени.
- * **Симптоматическая терапия** амилоидоза зависит от наличия и выраженности тех или иных клинических проявлений.
- * В качестве **патогенетической терапии** могут назначаться препараты 4-аминохинолинового ряда (хлорохин), диметилсульфоксид, унитиол, колхицин.
- * При развитии **ХПН** показан гемодиализ или перитонеальный диализ. В отдельных случаях ставится вопрос о трансплантации почек или печени.

7. Прогноз

- * Течение амилоидоза носит прогрессирующий характер. Заболевание может осложняться амилоидными язвами пищевода и желудка, кровотечениями, печеночной недостаточностью, сахарным диабетом и др. При развитии хронической почечной недостаточности средняя продолжительность жизни больных составляет около 1 года; при развитии сердечной недостаточности – около 4 месяцев. Прогноз вторичного амилоидоза определяется возможностью терапии основного заболевания. Более тяжелое течение амилоидоза отмечается у пожилых пациентов.

Список литературы

- * 1. <https://diseases.medelement.com/disease/амилоидоз/13221>
- * 2. <http://wmedik.ru/zabolevaniya/gastroenterologiya/lechenie-amiloidoza.html>
- * 3. <http://www.eurolab.ua/diseases/2154/>
- * 4. <http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/amyloidosis>
- * 5. <https://vse-zabolevaniya.ru/bolezni-allergologii/amiloidoz.html>
- * 6. <http://fb.ru/article/172969/amiloidoz---chto-eto-takoe-amiloidoz-pri-chinyi-simptomyi-lechenie-diagnostika>