

Государственный Медицинский Университет г. Семей
Кафедра: пропедевтики внутренних болезней
Дисциплина: пропедевтика внутренних болезней

СРС

**Клинико-лабораторные проявления
амилоидоза.**

Выполнил: Мамаев А. М.
331 ОМФ
Проверила: Токабаев А.К.

Семей 2012 г.

План

Введение

1. Понятие «амилоидоз».

2. Клинические проявления амилоидоза.

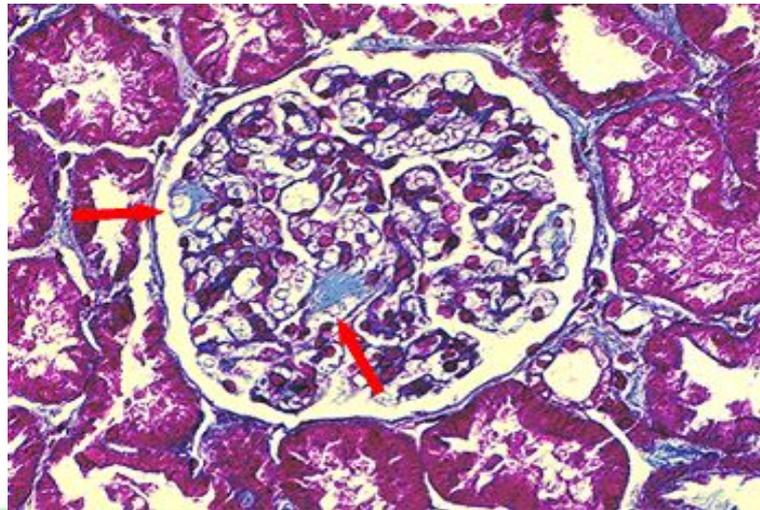
3. Лабораторно-инструментальная диагностика амилоидоза.

Заключение

Список литературы.

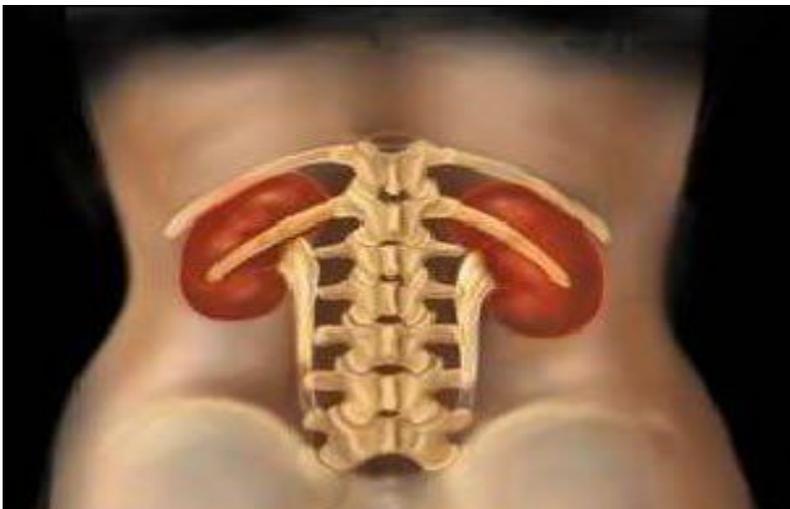
Введение

Амилоидоз (амилоидная дистрофия) — нарушение белкового обмена, сопровождающееся образованием и отложением в тканях специфического белково-полисахаридного комплекса — амилоида. Развитие амилоидоза связано с нарушением белково-синтетической функции ретикуло-эндотелиальной системы, накоплением в плазме крови аномальных белков, служащих аутоантигенами и вызывающих образование аутоантител. В результате взаимодействия антигена с антителом происходит осаждение грубодисперсных белков, участвующих в образовании амилоида.



Амилоидоз почек (АП) — заболевание с внеклеточным отложением в ткани почек амилоида, развивающееся преимущественно при генерализованных (системных) формах амилоидоза.

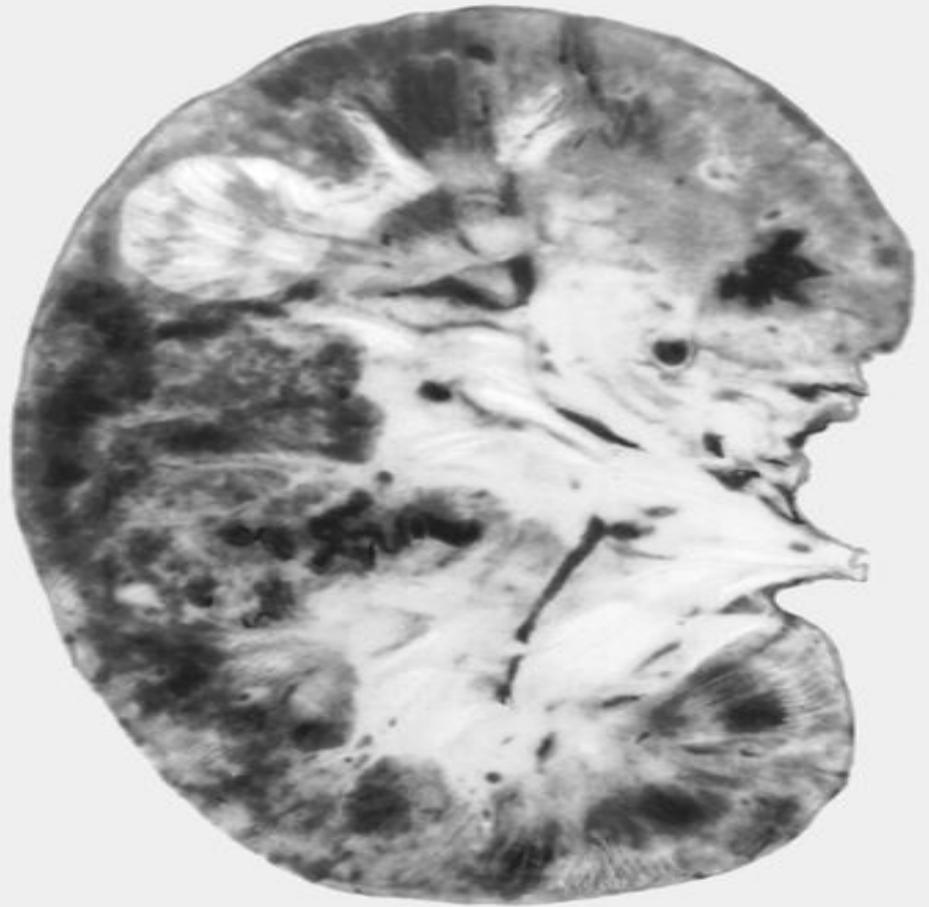
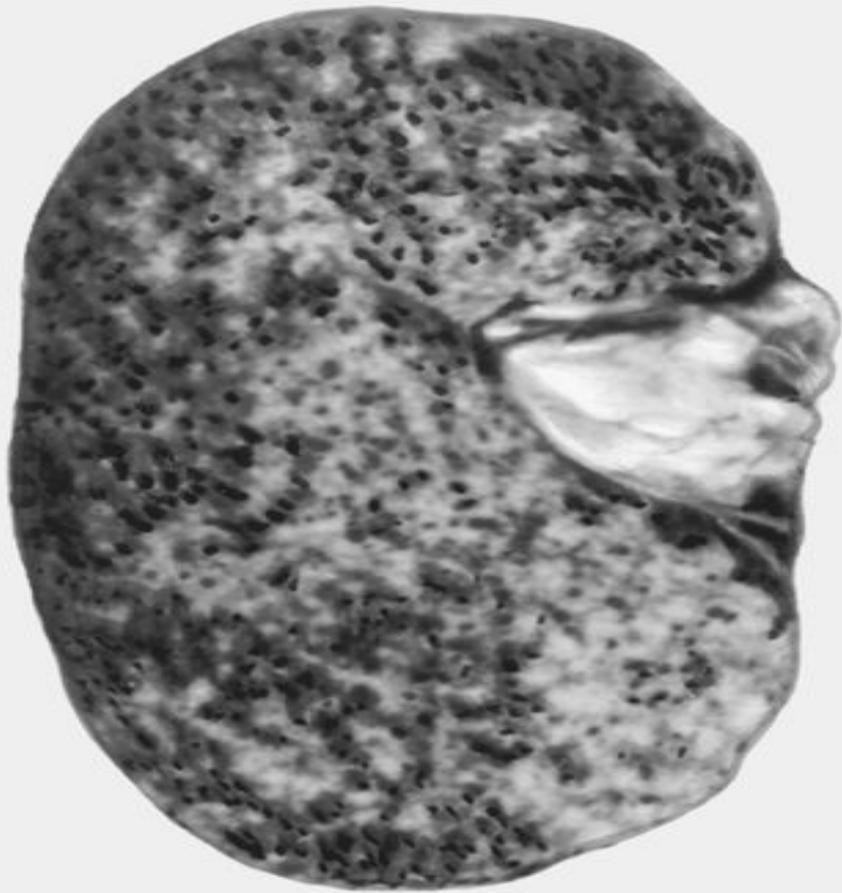
Этиология, патогенез амилоидоза неизвестны. Обычно это состояние ассоциируется с наличием в организме хронической инфекции (туберкулез, сифилис) или нагноения (остеомиелит, легочные нагноения). Это так называемый вторичный амилоидоз. Довольно распространен вторичный амилоидоз и при таких заболеваниях, как ревматоидный артрит, язвенный колит, некоторые опухоли, затяжной септический эндокардит.



По наличию или отсутствию причинного фактора выделяют следующие формы амилоидоза:

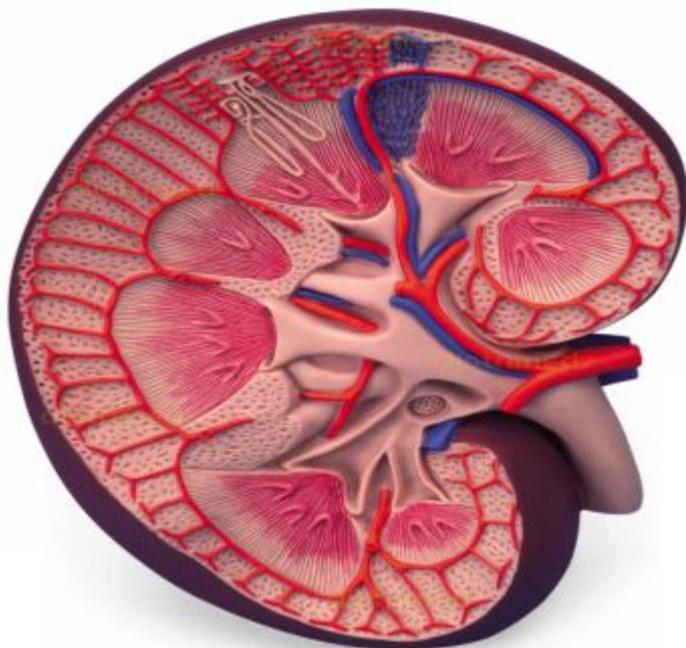
- 1) Идиопатический (первичный);
- 2) Наследственный (генетический), встречающийся при периодической болезни и некоторых формах семейного амилоидоза, связанный с наследственной ферментопатией;
- 3) Приобретенный (вторичный), являющийся следствием ревматоидного артрита, злокачественных опухолей и гемобластозов, а также длительно текущих хронических воспалительных процессов;
- 4) Старческий;
- 5) Локальный.





Клинические проявления амилоидоза

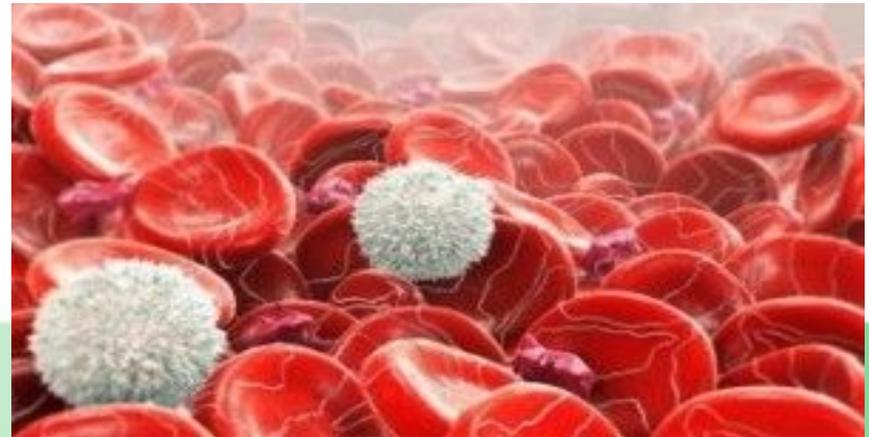
Больные амилоидозом почек долго не предъявляют каких-либо жалоб, и только появление отеков, их распространение, усиление общей слабости, резкое снижение активности, развитие почечной недостаточности, артериальной гипертензии, присоединение осложнений (например, тромбозы почечных вен с болевым синдромом и анурией) заставляют больных обратиться к врачу. Иногда наблюдается диарея.



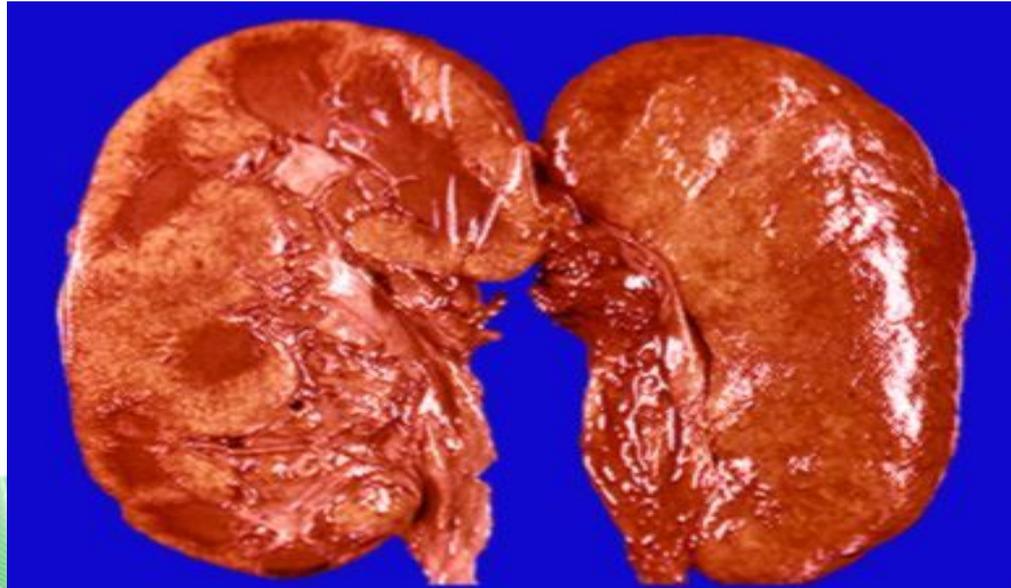
Лабораторно-инструментальная диагностика амилоидоза

Протеинурия развивается при всех его формах, но наиболее характерна для вторичного амилоидоза. Основную часть которого составляют альбумины. Продолжительная потеря белка почками приводит к гипопротеинемии (гипоальбуминемия) и обусловленному ею отечному синдрому. При амилоидозе отеки приобретают распространенный характер и сохраняются в терминальной стадии уремии.

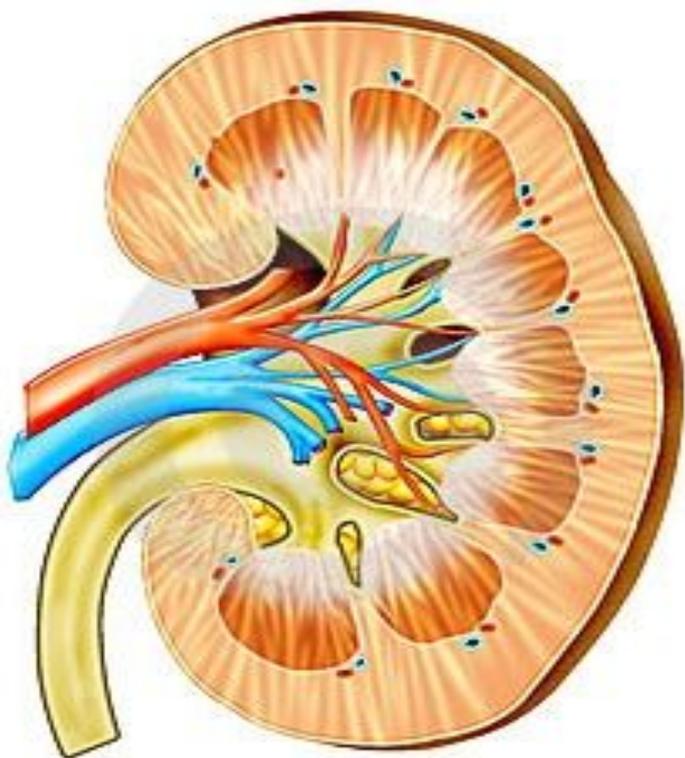
Диспротеинемия проявляется также значительным повышением СОЭ и изменением осадочных проб. При выраженном амилоидозе возникает гиперлипидемия за счет увеличения содержания в крови холестерина, липопротеидов, триглицеридов. Сочетание массивной протеинурии, гипопротеинемии, гиперхолестеринемии и отеков (классический нефротический синдром) характерно для амилоидоза с преимущественным поражением почек.



Протеинурия является важнейшим симптомом, в ряде случаев значительная (до 40 г в сутки). Как правило, довольно рано появляются выраженные отеки. Отсутствие отеков при амилоидозе почек связывают с инфильтрацией амилоидом надпочечников и потерей натрия.



При исследовании мочи, помимо белка, в осадке обнаруживают цилиндры, эритроциты, лейкоциты.



Среди других проявлений амилоидоза наблюдаются нарушения функции сердечно-сосудистой системы (прежде всего в виде гипотензии, редко гипертензии, различных нарушений проводимости и ритма сердца, сердечной недостаточности), а также желудочно-кишечного тракта (синдром нарушения всасывания). Часто отмечается увеличение печени и селезенки, иногда без явных признаков изменения их функции.

Клинические проявления амилоидоза почек в зависимости от стадии.

1) Латентная (отложения амилоида в почках есть, однако клинические проявления и протеинурия отсутствуют)

2) Протеинурическая (протеинурия сначала минимальная, затем нарастает)

3) Микрогематурия (3–11,5%), асептическая лейкоцитурия (до 40%)

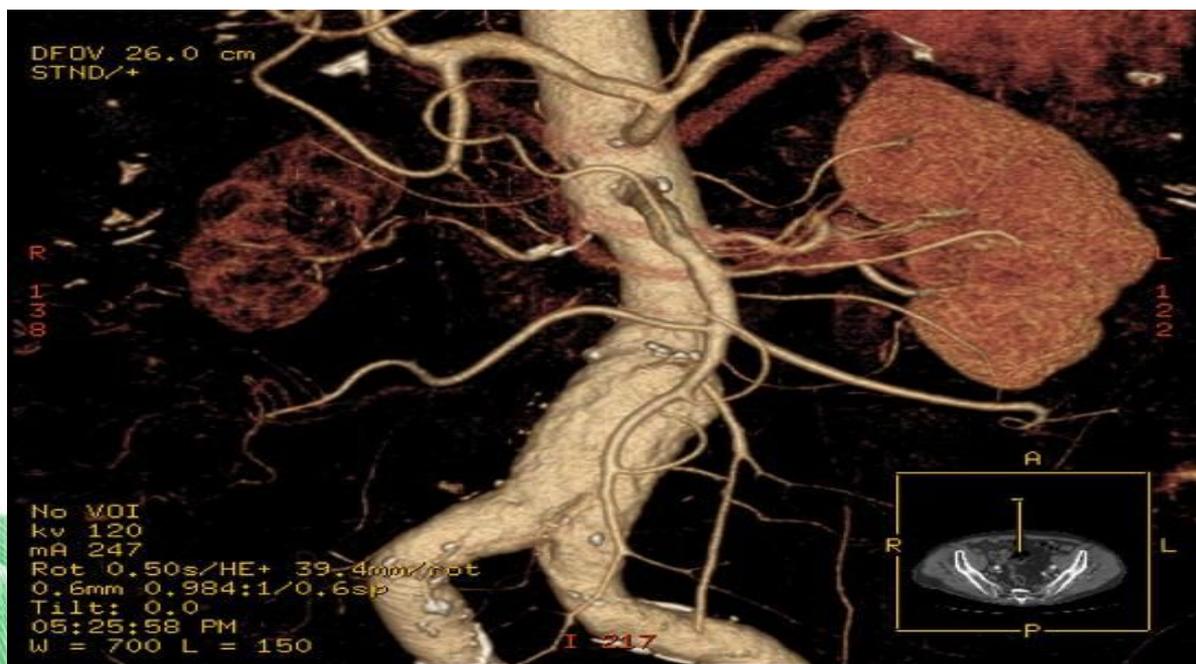
4) Возможно повышение СОЭ

5) Нефротическая. Проявления нефротического синдрома — сочетание массивной протеинурии, гипопротейемии, гиперхолестеринемии и отёков, резистентных к диуретикам

6) Артериальная гипертензия (редко при AL-амилоидозе, до 23% при AA-амилоидозе — на стадии ХПН)

7) По УЗИ — увеличенные уплотнённые почки.

Функциональные клинические пробы с красным и метиленовым синим (быстрое исчезновение красителей при внутривенном введении из сыворотки крови вследствие их фиксации амилоидом и значительное снижение выделения их почками) не всегда информативны. Биопсия с окраской красным и последующей микроскопией в поляризованном свете (появление зелёного свечения) — наиболее информативный метод.



Заключение

В случаях нераспространенных отложений амилоида, малой выраженности клинических проявлений, не представляющих угрозу для жизни, терапевтические мероприятия не являются крайне необходимыми. Прогноз зависит от основного заболевания, на фоне которого развился амилоидоз; осложнений основного заболевания или амилоидоза; характера терапевтических мероприятий, направленных на лечение основного заболевания или амилоидоза. Важную роль играет ранняя диагностика и выявления заболевания на ранних стадиях.

Список литературы

1. Мухин Н.А., Моисеев В.С. Пропедевтика внутренних болезней: учебник + СД. – 4-е изд. – М., 2008. – 848 с.
2. Пропедевтика внутренних болезней - Гребнев А.Л. – Учебник.
3. Дифференциальная диагностика внутренних болезней, Хэгглин Р. Название: Дифференциальная диагностика внутренних болезней Издательство: Медицина, 1997 г.
4. Пропедевтика внутренних болезней: Учебник.—5-е изд., перераб. и доп. Авторы: Василенко В.Х., Гребнев А.Л. Город: М. Издательство: Медицина 2001 г.

- Что такое амилоидоз ?

Амилоидоз (амилоидная дистрофия) — нарушение белкового обмена, сопровождающееся образованием и отложением в тканях специфического белково-полисахаридного комплекса — амилоида.

• Вторичный амилоидоз встречается при заболеваниях?

Как ревматоидный артрит, язвенный колит, некоторые опухоли, затяжной септический эндокардит.

- Какой белок составляет основную часть в моче ?

Альбумины.

- За счет чего возникает гиперлипидемия?

Увеличения содержания в крови холестерина, липопротеидов, триглицеридов.

- Отсутствие отеков при амилоидозе почек связывают с ?

Инфильтрацией амилоидом надпочечников и потерей натрия.

- При исследовании мочи, помимо белка в осадке обнаруживают?

Цилиндры, эритроциты,

- лейкоциты. Наиболее информативный метод?

Биопсия с окраской красным и последующей микроскопией в поляризованном свете (появление зелёного свечения)

- При УЗИ можно увидит ?

Увеличенные уплотнённые почки