


# Амилоидоз почек



● Амилоидоз - это сложное нарушение белково-углеводного обмена, которое приводит к образованию во внутренних органах и системах особого вещества - амилоида (R. Virchow, 1853 г.).

● Дистрофическое поражение, которое служит частным проявлением тяжелого общего нарушения – амилоидной болезни, или общего амилоидоза, в основе которого лежат изменения, приводящие к внеклеточному выпадению в ткани амилоида (представляет собой сложный белково-полисахаридный комплекс), вызывающего в конечном итоге нарушение функций органов.



- Выделяют первичный амилоидоз, когда причину его установить не удастся, и вторичный, возникновение которого обусловлено рядом хронических заболеваний и патологических состояний.

- Вторичный амилоидоз развивается вследствие хронических нагноительных процессов либо инфекционно-аллергических заболеваний. При этом отложение амилоида происходит прежде всего в пораженном органе, а затем уже он накапливается в других паренхиматозных органах.





## Причины вторичного амилоидоза

- туберкулез легких;
- бронхоэктатическая болезнь, абсцедирование легких;
- ревматоидный артрит;
- периодическая болезнь;
- миеломная болезнь;
- лимфогранулематоз и др.





Для объяснения механизма развития амилоидоза предложен ряд теорий.

- теория диспротеиноза, или органопротеиноза;
- теория «клеточного локального генеза»;
- иммунологическая теория;
- мутационная теория .



**Классификация В. В. Серова и И. А. Шамова (1977 г.).**

- 1. Идиопатический (первичный) амилоидоз:**  
генерализованный (классический), нефропатический, нейропатический, кардиопатический, локализованный.
- 2. Наследственный (генетический) амилоидоз:** периодическая болезнь (семейная средиземноморская лихорадка); семейный амилоидоз с лихорадкой, крапивницей и глухотой; семейный амилоидоз с аллергическими проявлениями, лихорадкой и нефропатией; семейный нейропатический амилоидоз; семейный кардиопатический амилоидоз.
- 3. Приобретенный (вторичный):** амилоидоз как осложнение хронических инфекций, коллагеновых болезней и злокачественных опухолей; параамилоидоз (амилоидоз при парапротеинемических гемобластозах).
- 4. Старческий амилоидоз.**
- 5. Локальный опухолевидный амилоидоз.**



**Классификация Номенклатурного комитета  
Международного союза иммунологических обществ  
(1993 г.).**

- 1. AL - амилоидоз-первичный, связанный с миеломной болезнью.**
- 2. AA - амилоидоз – вторичный амилоидоз на фоне хронических воспалительных заболеваний ,а также при средиземноморской семейной лихорадке (периодической болезни).**
- 3. ATTR - амилоидоз- наследственно-семейный амилоидоз (семейная амилоидная полинейропатия) и старческий семейный амилоидоз.**
- 4. Aβ<sub>2</sub>M – амилоидоз- амилоидоз, у больных находящихся на плановом гемодиализе.**
- 5. Локализованный амилоидоз – у людей старческого возраста (при инсулиннезависимом сахарном диабете, болезни Альцгеймера).**



# Клинически различают четыре стадии амилоидоза почек:

- латентную;
- протеинурическую;
- нефротическую;
- азотемическую.



- Латентная стадия амилоидоза протекает почти бессимптомно.
- Основным клинико-лабораторным признаком латентной стадии считается протеинурия, обычно преходящая, нестойкая и незначительная. Изредка может обнаруживаться незначительная микрогематурия и еще реже - минимальная лейкоцитурия. Характерна устойчивая диспротеинемия, которая сохраняется даже при благоприятном течении основного заболевания и проявляется увеличением глобулиновых фракций, главным образом  $\alpha_2$ - и  $\gamma$ -глобулинов. Уровень гликопротеидов и мукополисахаридов, а также фибриногена повышен до верхней границы нормы. У большинства больных отмечается существенное и стойкое увеличение СОЭ при отсутствии признаков обострения основного заболевания.



- Основное клиническое проявление протеинурической стадии амилоидоза почек - постоянная протеинурия для которой характерны значительные колебания белка (от 0,1 до 3,0 г/л) в моче с микрогематурией, цилиндрурией и изредка лейкоцитурией.
- Отмечаются существенные сдвиги биохимических показателей крови: выраженная диспротеинемия с гипоальбуминемией (до 36,0 %) и гиперглобулинемия в виде увеличения фракций  $\alpha_1$ - (до 9,0 %),  $\alpha_2$ - (до 15,0-16,0%) и  $\gamma$ -глобулинов (до 23,0-25,0%); гиперфибриногенемия (до 5,5 г/л), повышение содержания сиаловых кислот (до 0,300) при нормальной либо даже пониженной концентрации холестерина. Значительно увеличивается СОЭ, появляется умеренная анемия. Изменяется электролитный баланс, снижается количество натрия и калия.



- Основным клиническим проявлением нефротической стадии амилоидоза считается нефротический синдром, для которого характерны массивная протеинурия, выраженная гипо- (до 5,0-3,0 г/л) и диспротеинемия в виде значительной гипоальбуминемии (до 20-30 % и ниже), гиперальфа-2-глобулинемии (до 20-30 %) и гипергаммаглобулинемии (до 25 %); гиперлипидемия, в частности гиперхолестеринемия (до 12,0 ммоль/л и более), наличие у большинства больных (70-75 %) распространенных выраженных отеков, отличающихся большим упорством к мочегонным средствам. Характерна гипотензия, которую иногда связывают с поражением надпочечников амилоидозом. Отмечаются анемия и резко ускоренная СОЭ. Кроме протеинурии, нередко наблюдаются микрогематурия, цилиндрурия и лейкоцитурия.



● **Азотемическая стадия амилоидоза соответствует клинике хронической почечной недостаточности, которая существенно не отличается от таковой при других первичных и вторичных заболеваниях почек. Финалом считается азотемическая уремия, которая является основной причиной летальных исходов при этом заболевании.**



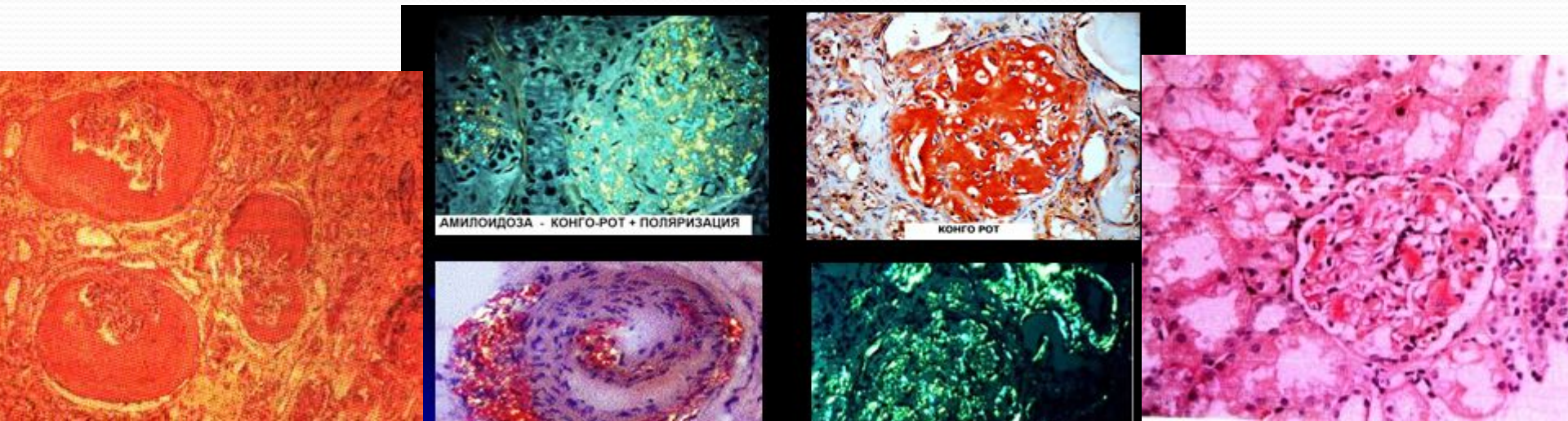


- **Макроскопически почки увеличены в размерах, плотные на ощупь, поверхность их гладкая. На разрезе хорошо различимо корковое и мозговое вещество. При этом корковое вещество почки несколько расширено, в ранней стадии заболевания серовато-красное, позже (в протеинурической и нефротической стадии) приобретает матовый оттенок, а мозговое вещество - сальный вид ("большая сальная почка"). В азотемической стадии почки уменьшены в размерах, имеют неровные контуры со множеством рубцовых западений.**





● Гистологически в латентной стадии амилоидное вещество выявляется незначительно в базальной мембране клубочковых капилляров почки, а затем по ходу прямых сосудов, пирамид. В протеинурической стадии амилоид откладывается в клубочках: сначала в мезангии, затем в отдельных капиллярных петлях и артериолах. Эпителий проксимальных отделов канальцев находится в состоянии гиалиново-капельной или вакуольной дистрофии. В нефротической стадии амилоидное вещество обнаруживается в капиллярных петлях многих клубочков, в стенках их артериол, по ходу базальной мембраны, канальцев; амилоидоз приобретает диффузный характер. Помимо жировой дистрофии эпителия канальцев, нередко встречается гиалиново-капельная или вакуольная дистрофия. В азотемической стадии наблюдается замещение амилоидом большинства клубочков, что ведет к гибели и атрофии нефронов, разрастанию соединительной ткани.





- Для диагностики амилоидоза применяется реакция связывания комплемента (РСК) с сывороткой крови больных, при этом в качестве антигена используется амилоидный белок. РСК с амилоидным антигеном считается высокочувствительным диагностическим тестом.
- Определенное значение в диагностике амилоидоза имеют и специальные красочные пробы (с конго красным, с метиленовым синим, с краской Эванса).
- Наиболее информативный и надежный метод диагностики амилоидоза - прижизненная биопсия органов и тканей. Выявление амилоида в органах дает возможность не только подтвердить диагноз, но и определить стадию амилоидоза. Этот метод позволяет в 87-100 % случаев установить амилоидоз почек. Особенно ценна биопсия почки для выявления природы нефротического синдрома: вызван ли он амилоидозом почек, гломерулонефритом или другими заболеваниями, что весьма важно знать при выборе метода лечения и определении прогноза заболевания.



# Лечение

- В комплексной терапии амилоидоза почек существенное место занимает диета. В начальной стадии амилоидоза рекомендуют малобелковую диету (из расчета 0,7 г белка на 1 кг массы тела) с повышенным содержанием углеводов, богатую витаминами.
- Из средств патогенетической терапии амилоидоза используют десенсибилизирующие средства (димедрол, пипольфен, супрастин и др.), аскорбиновую кислоту, препараты печени и сырую печень. С этой же целью назначаются препараты 4-аминохинолинового ряда (делагил, хингамин, резохин, хлорохин, плаквенил), которые тормозят образование мукополисахаридов и нуклеиновых кислот, ингибируют ферментные системы ретикулоэндотелиальных клеток, изменяют содержание сульфгидрильных групп, т. е. влияют на некоторые звенья патогенеза амилоидоза путем снижения синтеза амилоида.



- В качестве лечебного средства применяется и унитиол, он вызывает торможение агрегации белковых субстанций амилоида в фибриллярных структурах и обладает конкурентным действием по отношению к SH-группам.
- В настоящее время глюкокортикостероидные гормоны не рекомендуется применять для лечения амилоидоза.
- Анаболические стероиды (неробол, метандростенолон, дианабол и др.) оказывают терапевтический эффект главным образом путем положительного влияния их на азотистый обмен.
- Левамизол оказывает иммуностимулирующее действие, в частности стимулирует гуморальный и клеточный иммунитет; в эксперименте задерживает прогрессирование амилоидоза.



● Установлено, что препараты Печени и сырая печень предупреждают развитие амилоидоза в эксперименте и дают хороший клинический эффект. Поэтому при амилоидозе рекомендуется принимать длительное время (годами) сырую печень, а при плохой переносимости - после кулинарной обработки. Печень содержит мощную антиоксидантную систему, поэтому положительный эффект, возможно, связан с введением в организм полного набора антиоксидантов, близких эндогенным

● В литературе имеются сообщения об успешном применении хронического гемодиализа и пересадки почки в терминальной стадии амилоидоза почек. Описаны случаи, когда с помощью гемодиализа удавалось продлить жизнь больным до 4 лет и более.



Спасибо за внимание!

A lush green forest scene with sunlight filtering through the trees. The image shows a dense forest with tall trees and a path leading into the distance. Sunlight creates a bright, hazy atmosphere in the center of the forest, illuminating the path and the surrounding foliage. The trees are mostly deciduous with vibrant green leaves. The overall mood is peaceful and serene.