

М. М. Шепетько, Н. М. Шепетько
**РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ ДАННЫХ ПАЦИЕНТОВ
С ДИАГНОЗОМ АМИЛОИДОЗ ПО РЕЗУЛЬТАТАМ АУТОПСИЙ И
НЕФРОБИОПСИЙ В Г. МИНСКЕ ЗА 2013-2014 ГГ.**

Научный руководитель канд. мед. наук, доцент К. А. Чиж

2-ая кафедра внутренних болезней,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

***Резюме:** По данным аутопсий первичный амилоидоз (AL) был выявлен в 2-х случаях, 9 пациентов имели вторичный (AA) амилоидоз. Отмечалась системность процесса с преимущественным поражением почек у 9, сердца у 2 пациентов. Ассоциированные заболевания имели место у 6 пациентов. По данным биопсий: AA-позитивный амилоидоз выявлен у 12 пациентов, AA-негативный у 7 пациентов. Ассоциированные заболевания имели место у 10 пациентов с AA-амилоидозом.*

***Ключевые слова:** амилоидоз, ассоциированные заболевания, ХПН, аутопсии, нефробиопсии.*

***Resume:** According to autopsies primary (AL) amyloidosis was detected in 2 cases, 9 patients had secondary (AA) amyloidosis. It was noted that the consistency of the process with primary renal disease in 9 patients, heart in 2 patients. Associated diseases occurred in 6 patients. According to biopsies: AA-positive amyloidosis was diagnosed in 12 patients, AA-negative in 7 patients. Associated disease occurred in 10 patients with AA-amyloidosis.*

Key words: amyloidosis, associated diseases, chronic renal failure, autopsy, biopsy.

Актуальность. Проблема заболеваемости амилоидозом представляет интерес в связи с тем, что в большом количестве случаев диагноз не удается установить прижизненно. Амилоидоз – заболевание белкового обмена с отложением специфического белка амилоида в различных органах и тканях относят к группе системных заболеваний, характеризующихся прогрессирующей дисфункцией пораженных органов (с неизвестной этиологией в случае первичного варианта (AL) и мультифакториальной этиологией в случае преобладающего вторичного (AA) варианта). Однако по данным мировой литературе лидирующее место среди органов мишеней занимают почки с развитием терминальной почечной недостаточности, что может являться основной причиной смерти пациентов. Далее следует поражение сердца, органов ЖКТ и др. Основным методом диагностики служит нефробиопсия с окраской препарата Конго красным. Терапевтические возможности лечения ограничены.

Обзор мировой литературы показал, что в большинстве случаев при вторичном амилоидозе имеют место так называемые ассоциированные заболевания, характеризующиеся наличием хронического воспаления. Так в странах Европы и США ведущей причиной является аутоиммунные заболевания, среди которых лидирующее место занимает ревматоидный артрит, спондилоартрит, болезнь Крона, а также онкопатология, где амилоидоз может выступать в качестве паранеопластического синдрома. В странах Африки и Азии лидирующее место принадлежит семейной средиземноморской лихорадке, туберкулезу и лепре.

Цель работы: изучить проблему амилоидоза путем оценки данных аутопсий умерших пациентов и прижизненных нефробиопсий, имевших клинический и/или морфологический диагноз заболевания за указанный период времени.

Задачи:

- 1) Проанализировать данные аутопсий и сформировать группу пациентов, имевших клинический и/или морфологический диагноз амилоидоза.
- 2) Определить частоту встречаемости первичного и вторичного амилоидоза по данным аутопсий и прижизненных нефробиопсий, а также системность процесса или преимущественное поражение отдельных органов.
- 3) Выявить наиболее часто встречающиеся этиологически значимые заболевания, ассоциированные с развитием амилоидоза, сопоставив результаты аутопсий и прижизненных нефробиопсий.
- 4) Проанализировать основную причину смерти пациентов, имевших клинический и/или морфологический диагноз амилоидоз.
- 5) Выявить процент расхождений клинического и морфологического диагноза амилоидоза.

Материал и методы. Материалом для исследования послужили данные аутопсий и прижизненных нефробиопсий пациентов, имевших клинический и/или

морфологический диагноз амилоидоз за 2013-2014гг, выполненных на базе Минского городского патологоанатомического бюро. За указанный период времени было выполнено 5817 аутопсий, среди которых 11 пациентов имели диагноз амилоидоз при жизни и/или после вскрытия, что составило 0,2%.

Результаты и их оюсуждение: Характеристика группы наблюдения по данным **аутопсий:** 11 пациентов в возрасте 46-88 лет (ср. возраст 67,4 года), соотношение мужчин и женщин 3:8. Первичный амилоидоз (AL) был выявлен в 2-х случаях(18%), остальные 9 пациентов (82%) имели вторичный (AA) амилоидоз.

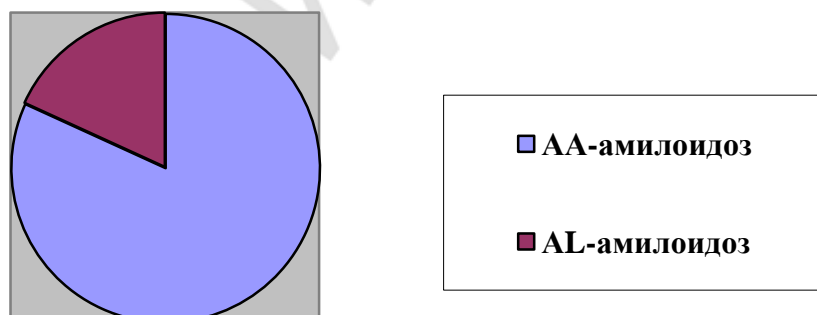


Рисунок 1 – Данные аутопсий

Во всех клинических случаях отмечалась системность процесса с преимущественным поражением почек у 9 пациентов (81,8%), сердца у 2 пациентов (18%). Все пациенты имели ХПН, уровень мочевины 16,5 – 50 ммоль/л (ср. уровень 30,5 ммоль/л), уровень креатинина 193-820 мкмоль/л (ср. уровень 506,4 мкмоль/л). Программный гемодиализ имели 5 пациентов, средняя продолжительность жизни которых с момента начала проведения гемодиализа составила 11,6 месяцев.

Ассоциированные заболевания имели место у 6 пациентов: ревматоидный артрит – 2; рак почки и мочевого пузыря – 2; туберкулез – 1; подагрический артрит – 1. У 4 пациентов ассоциированные заболевания выявлены не были. Т.к. эти 4 пациента принадлежат к старшей возрастной группе (больше 65 лет), вероятнее всего у них процесс носит идиопатический характер.

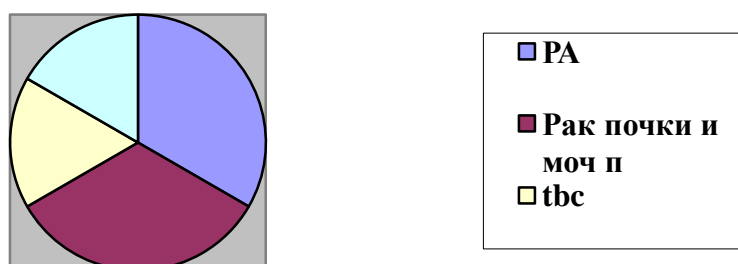


Рисунок 2 – Ассоциированные заболевания по данным аутопсий

У 7 пациентов наличие амилоидоза не было выявлено прижизненно, % расхождения между клиническим и патанатомическим диагнозом 63,6%.

У 8 (72,7%) пациентов амилоидоз с развитием терминальной ХПН явился основной причиной смерти, сопровождая ИБС, ревматоидный артрит и онкопатологию.

Характеристика группы наблюдения по данным **биопсий**: 19 пациентов в возрасте 29-71 лет (ср. возраст 51,2 года), соотношение мужчин и женщин 9:10. АА-положительный вторичный амилоидоз у 12 пациентов (63,2%) и АА-негативный у 7 пациентов (36,8%).

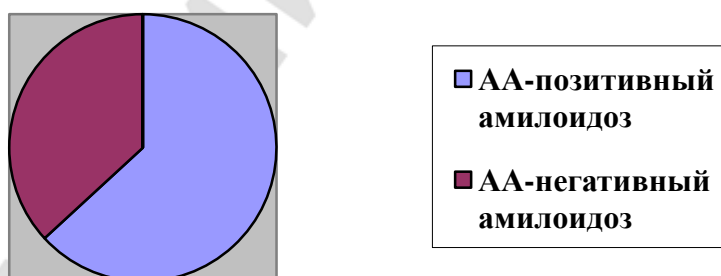


Рисунок 3 – Данные биопсий

Ассоциированные заболевания имели место у 10 пациентов с АА-амилоидозом: ревматоидный артрит – 5; спондилоартрит - 3; туберкулез – 1; остеомиелит – 1. В случае АА-негативного амилоидоза почти все пациенты не имели ассоциированных заболеваний, и только у одного из них была выявлена миеломная болезнь.

Ассоциированные заболевания по данным нефробиопсий

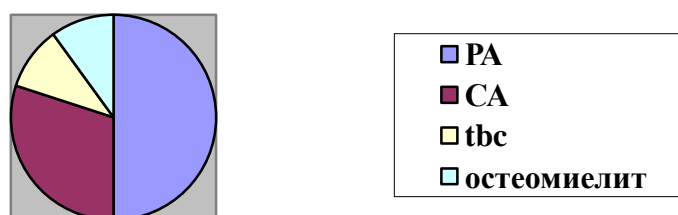


Рисунок 4 – Ассоциированные заболевания по данным биопсий

Средний уровень мочевины и креатинина составил 8,2 ммоль/л и 115,2 мкмоль/л соответственно, что свидетельствует о наличии ХПН у большинства пациентов.

Выводы:

1. Амилоидоз редко встречающееся заболевание, часто недиагностированное при жизни.

2. В случае амилоидоза в большинстве случаев имеет место системное поражение органов и тканей с преимущественным вовлечением почек и развитием терминальной ХПН.

3. Заболевание чаще развивается у лиц женского пола.

4. По данным аутопсий в большинстве случаев имеет место развитие вторичного амилоидоза ассоциированного с РА и онкопатологией, а у лиц старших возрастных групп (больше 65 лет) вероятнее всего имеет место идиопатический характер процесса.

5. По данным прижизненных нефробиопсий в большинстве случаев РА и СА выступают в качестве ассоциированных заболеваний в случае АА-амилоидоза.

6. У большинства пациентов, имевших клинический и /или морфологический диагноз амилоидоз, он с развитием терминальной ХПН явился основной причиной смерти, сопровождая ИБС, ревматоидный артрит и онкопатологию.

M. M. Shepetjko, N. M. Shepetjko

**РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ ДАННЫХ ПАЦИЕНТОВ С
ДИАГНОЗОМ АМИЛОИДОЗ ПО РЕЗУЛЬТАТАМ АУТОПСИЙ И
НЕФРОБИОПСИЙ В Г. МИНСКЕ ЗА 2013-2014ГГ.**

Tutor Assistant Professor K. A. Chigh

2nd Department of Internal Medicine,

Belarusian State Medical University, Minsk

Литература

1. Струков А. И. Патологическая анатомия / А. И. Струков, В. В. Серов. – М.: Медицина, 1985. – 656с.
2. Мухин Н. А. Внутренние болезни / Н. А. Мухин, В. С. Моисеев, А. И. Мартынов. -
3. Serhan Tugular, Fatos Yalcinkaya A retrospective analysis for aetiology and clinical findings of 287 secondary amyloidosis cases in Turkey. / Nephrology Dialysis Transplantation
4. D. Real de Asua, R. Costa, M. Clinical characteristics of patients with systemic amyloidosis from 2000-2010. / Contreras/ Revista Clinica Espanola
5. D. Am Soc. Amyloidosis-associated kidney disease./ Nephrol. 2006
6. Dita Maixnerova, Eva Jankova, Elena Skibova. Nationwide biopsy survey of renal diseases in Czech Republic during the years 1994-2011. / Nephrology Dialysis Transplantation