

ID: 2014-04-8-T-3648

Тезис

Чернова Ю.В., Бичурина Д.М.

Опыт терапии первичного AL-амилоидоза

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра госпитальной терапии лечебного факультета

Научный руководитель: к.м.н., асс. Волошинова Е.В.

Амилоидоз – группа заболеваний, характеризующихся внеклеточным отложением специфического фибриллярного белка амилоида в органах и тканях. Поражение сердца и почек отмечается у большинства больных AL-амилоидозом. Продолжительность жизни при поражении сердца - не более 6 месяцев.

Пациент К., 56 лет. В апреле 2012г. выявлен развернутый нефротический синдром (НС): протеинурия – 16 г/сутки, альбумины крови 18 г/л. Выполнена биопсия слизистой желудка и слизистой прямой кишки с окраской конго красным – результат отрицательный. При нефробиопсии выявлена мембранозная нефропатия с тубуло-интерстициальным повреждением; окраска конго красным расценена как ложно-положительная.

Терапия сверхвысокими дозами преднизолона и циклофосфана (суммарно 6 г) без эффекта. При повторной нефробиопсии выявлен амилоидоз с отложением конго-позитивных масс в клубочках и интерстиции. Пациенту проведена химиотерапии по схеме мелфалан - сверхвысокие дозы дексаметазона. НС купирован, однако функция почек была утрачена. На ЭХО КГ выявлялись признаки амилоидного поражения миокарда, которые на фоне химиотерапии нормализовались.

Выводы. Нефробиопсия остается единственным методом верификации амилоидоза. Возможны ложно-положительные результаты окраски конго красным, что преодолевается соблюдением алгоритма морфологического исследования (в поляризованном свете, иммуногистохимия).

Данное наблюдение демонстрирует первый в Саратове удачный опыт лечения системного AL-амилоидоза сверхвысокими дозами дексаметазона (через 2,5 года от начала заболевания нет признаков амилоидного поражения миокарда). Пациент получает заместительную почечную терапию программным гемодиализом.

Ключевые слова: амилоидоз, дексаметазон