

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