

А.О. Алмаханова, Г.К. Мамбетова, Б.Т. Нукутова, Ш.О. Оспанова
 №7 Қалалық Клиникалық Аурухана,
 С.Д. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық медициналық университет

АМИЛОИДОЗБЕН НАУҚАС ТУРАЛЫ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ

Амилоидоз – бұл амилоидтың –арнайы белок-полисахаридті комплекстен тұратын – түзіліп тіндерге сіңірілуімен жүретін белок алмасуының бұзылысы. Амилоидоздың қазіргі кездегі жіктелуі амилоидогенді ізбасар белоктарының айырмашылығына жүктелген, соның негізінде амилоидоз түрінің атына ізбасар белоктың атынан: AL (L – жеңіл тізбекті иммуноглобулиндер), ATTR (ТТ – транстирретин), AA (A – SAA, serumamyloid A - белок) және т. б. тұратын аббревиатура кіреді.

Түйінді сөздер: амилоидоз, жүйелі амилоидоз, ізбасар - белок, биопсия.

Амилоидоз – бұл амилоид деген қалыптан тыс белоктың әртүрлі ағзаларда және тіндерге сіңірілуімен жүретін ауруы. Қазіргі кезде ізбасар белоктың түріне сәйкес 20 астам түрлерін анықтайды [1].

Амилоидтың депозиттері көптеген тіндерге сіңіріледі. Ол көбінесе жүректе, бүйректе, бауырда, көкбауырда, жүйке жүйесінде және ас-қорыту жүйесінде жиналады.

Шешуші рольды биопсия мәліметтері атқарады. AL-түрі амилоидозда алдыңғы құрсақ қабырғасының тері асты клетчаткасын аспирациясы 80-90% кезінде оң нәтижесін береді, тіс еттің және тік ішектің шырышты қабығының биопсиясы – 70%-да, зақымдалған ағзалардың – бүйрек, бауыр, жүрек – биопсиясы – 100% жуық [2,3].

Өмірдің орташа ұзақтығы екі жылдан аспайды, жүрек немесе мультижүйелердің зақымдалған кезінде емделусіз ауру адамдар бірнеше айдың ішінде қаза болады.

Химиотерапияның емделу кезінде табысты қолданылуы жағдайда науқастардың өмір ұзақтығын 10-нан 18 айға дейін арттыруға мүмкіндік береді

Клиникалық жағдайды сипаттау.

Алматы қаласының №7 Қалалық клиникалық ауруханаға төменде көрсетілген шағымдармен науқас түсті: жалпы әлсіздікке, тәбетінің төмендеуіне, лоқсуға, тері қабатының сарғаюына, несеп аздаған көлемінде шығаруына, аяқтың ісінуіне, соңғы айда 20кг салмақтың төмендеуіне.

Анамнезінде: бір жыл бойы аурып жүр, простатиттің өршуімен және төменгі жақ аймағында ірінді процесспен қаралды. Емделуден кейін 2015жылы қаңтар айына дейін өзін жақсы сезді. Қаңтар айында гамма-глобулинтранспептидазаның деңгейі жоғарланған және гиперхолестеринемия анықталды. Наурыз айында – билирубиннің деңгейі көтерілді, вирусты гепатиттердің маркерлары және АМА, АНА-ға ТПР теріс, МРТ - гепатомегалия, спленомегалия, сәуір айында – оң жақ бүйректің мөлшері ұлғайған, бүйрек жетіспеушілігінің белгілері қосылды. 2015ж 08.06-дан 12.06 дейін науқас Гепатологиялық орталығында «Жүйелі бауыр және бүйрек амилоидозы – Макл-Уэлс синдромы, осы ағзалардың токсикалық зақымдануы фонында (бояулармен тұрақты жұмыс), гепаторенальды синдром, холестатикалық сарғаю, СБЖ II-III» диагнозымен ем алды.

Жалпы жағдайының нашарлану себебінен науқас №7 ҚКА-на жеткізілді.

Өмір анамнезі: бояушы болып жұмыс істейді. АГ III сатысы бірнеше жылдар бойы.

Қарап тексергенде: Тері қабаты және шырышты қабықтары қарқынды сарғайған, аяқтың терісінде сызаттардың іздері бар. ТАЖ 18 рет минутына. АҚҚ 100/60 мм сын бағ, пульс 84 рет минутына. Іші жұмсақ, гепатоспленомегалия, асцит есебінен ұлғайған, ауру сезімсіз. Бауры қабырға доғасынан 10см-ге төмен, консистенциясы тығыс, сырты тегіс. Көкбауыр сол жақ қабырға доғасынан 4-5см үлкейген, консистенциясы тығыс.

Қан анализінде: лейкоциттердің (26,1x10⁹/л), тромбоциттердің (518x10⁹/л) саны жоғарланған. Биохимиялық қан анализінде: жалпы ақуыз - 45,8 г/л, альбумин- 25,8 г/л, жалпы билирубин-627 мкмоль/л, тік билирубин-473 мкмоль/л, АЛТ-65 u/l, АСТ-169 u/l, несепнәр – 23 ммоль/л, креатинин – 429 мкмоль/л. Коагулограммада : БЖТУ-59,2 с, ПТИ – 39,2 с, ПТУ – 25,2 с, МНО- 1,97, фибриноген А-2,9 г/л. ЭКГ: синусты ырғақ ЖСЖ 86 минутына. V₁₋₃ кеуде қуысындағы R тісшесінің өсудің жоқтығы анықталады. УДЗ: баурдың (оң жақ бөлігі -27,2см, сол жақ бөлігі -14,0см), көкбаурдың (16,4смx7,2см), портальды венаның диаметрі (1,5 см), бүйректің (оң жақ -13,3смx6,7см, сол жақ-13,5смx5,7см) мөлшерлері ұлғайған. КТ: Гепатоспленомегалия. Асцит. Плевра қуысында сұйықтықтың іздері. Өт-тас ауруы. Несеп-тас ауруы. Сол жақ бүйректің тас түйіршік 11мм, созылмалы нефриттің КТ белгілері. ЭФГДС: ДГР, созылмалы гастродуоденит, өршу кезеңі. Эрозиялық бульбит. Эрозиялық рефлюкс-зофагит. ЭхоКГ: жүрекше қуыстарының кеңеюі (сол жақ-4,5см, оң жақ-4,1см), қолқа және митральды қақпақшалар жармалардың тығыздауы. Миокардтың концентрикалық гипертрофиясы: ЖҚАҚТ-1,6см, СЖЖАҚТ-1,1см. ЛФ (по Simpson) - 59%.Миокардтың эхогенділігінің жоғарлауы. Миокардтың рестриктивті түрлі диастолалық дисфункциясының белгілері.

Ауруханада болу кезеңінде осындай терапия өткізілді: гептрал 1000 мг/т, дюфалак 30 мл күніне 3 рет, дюфалакпен клизма, мезим форте 1т күніне 3 рет, омегаст 20 мг күніне 2 рет, ципрокс 100,0 2 рет т/і, альдарон 100 мг таң ертең, фуросемид 40 мг, реополиглюкин 400 мг т/і, этамзилат натрия 4,0 т/і, АКК 100,0 т/і, гемодиализация сеансы.

Емделу шараларға қарамастан (науқастың жағдайы ауыр болғандықтан амилоидоздың арнайы емін өткізуге мүмкіндік болмады) бауыр-жасушалық жетіспеушілігі, өңеш және асқазанның тамырлардың жыртылуынан қан кету дамуынан науқас қаза болды.

Аутопсияда біріншілік идиопатиялық амилоидоз анықталды, оның ішінде бауыр, көкбауыр, ұйқы бездің, бүйрек үсті бездің, жүрек, бүйрек амилоидозы; 7,0 килограмм бауыр салмағымен гепатомегалия, 1,0 килограмм көкбауыр салмағымен спленомегалия табылды, өңеш тамырлардың жыртылуынан қан кету мен портальды гипертензия көріністері анықталды. Микроскопиялық зерттеу кезінде бауырдың, миокардтың строма және тамыр қабырғасында, эндокардте және эпикардта; бүйрек шумағында, бүйрек өзекшелердің базалды мембрананың астында, бүйректің тамырлардың эндотелийінің астында; ұйқы безінің және бүйрек үсті бездердің стромада амилоидтың депозиттері табылды.

Осы клиникалық жағдай амилоидоздың біршама кеш диагностикасының көрсетеді. Ол бірінші кезекте дамыған симптомдардың ерекшеліксізбен байланысты, бірінші қарағанда бір-бірімен байланысты емес аурулар жиынтығын қалыптастырады.

Қорытындысында: амилоидоз өлім-жітімнің жоғары деңгейімен күрделі ауруына жатады. Оның диагностикасы аса қиын, бірақ науқастарды мерзімді және сапалы тексеру кезінде диагнозды қысқа мерзімде анықталуға болады. Ал мерзімді толық емдеу кезінде осындай науқастардың болжамын жақсартуына мүмкіндік береді.

ӘДЕБИЕТТЕР ТІЗІМІ

- 1 Мясников Р.П., Андреев Е.Ю., Кушунина Д.В. и др. Амилоидоз сердца: современные аспекты диагностики и лечения // Клиническая и экспериментальная хирургия. - 2014. - №4. - С. 72-82.
- 2 Захарова Е.В. Системный амилоидоз: диагностика, дифференциальная диагностика, лечение // Лечащий врач. - 2004. - №3. - С. 9-16.
- 3 Рамеев В.В., Козловская Л.В., Саркисова И.А. Амилоидоз: вопросы диагностики и лечения // Клиницист. - 2006. - №4. - С. 35-42.
- 4 Козловская Л.В., Рамеев В.В. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза.- Научное общество нефрологов России. - 2014. - 30 с.

А.О. Алмаханова, Г.К. Мамбетова, Б.Т. Нукутова, Ш.О. Оспанова

*Городская Клиническая Больница № 7,
Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова*

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЬНОГО С АМИЛОИДОЗОМ

Резюме: Амилоидоз – это нарушение белкового обмена, сопровождающееся образованием и отложением в тканях специфического белково-полисахаридного комплекса – амилоида. Современная классификация амилоидоза основана на различиях амилоидогенных белков-предшественников, согласно которой в название типа амилоидоза входит аббревиатура, обозначающая белок-предшественник: AL (L - легкие цепи иммуноглобулинов), ATTR (TTR - транстиретин), AA (A - SAA, serumamyloid A - белок) и т.д.

Ключевые слова: амилоидоз, системный амилоидоз, белок-предшественник, биопсия.

A.O. Almakhanova, G.K. Mambetova, B.T. Nukutova, Sh.O. Ospanova

*City clinical hospital №7,
Asfendiyarov Kazakh National medical university*

CLINICAL CASE OF PATIENT WITH AMYLOIDOSIS

Resume: Amyloidosis is a protein metabolism disorder caused by formation and accumulation within tissues of a specific protein polysaccharide complex known as amyloid. Modern classification of amyloidosis is based on the differences of amyloidogenic protein precursors, according to which the name of the type of amyloidosis includes the abbreviation of the precursor protein present: AL (L - immunoglobulin light chains), ATTR (TTR - transthyretin), AA (A - SAA, serum amyloid A - protein) etc.

Keywords: amyloidosis, systemic amyloidosis, the precursor protein, a biopsy.