

## Вторичный амилоидоз у больного псориатической болезнью

Бондарь С.А., Ляшенко И. Н., Федорченко О. В., Налижитый А.А.,  
Анфилова М. Р., Трунина Т.И., Краснощёков Е.С.

Винницкий национальный медицинский университет им. Н.И.Пирогова

### ВТОРИЧНИЙ АМИЛОЇДОЗ У ХВОРОГО НА ПСОРИАТИЧНУ ХВОРОБУ

Бондар С.А., Ляшенко І.Н., Федорченко О.В., Наліжитий А.А., Анфілова М.Р., Труніна Т.І., Краснощоків Є.С.

Описано випадок вторинного амилоїдозу у хворого на псоріатичну хворобу. Звернуто увагу на проблеми діагностики та диференційної діагностики подібних випадків.

### THE SECONDARY AMYLOIDOSIS IN A PATIENT WITH PSORIATIC DISEASE

Bondar S.A., Lyashenko I.N., Fedorchenko O.V., Nalizhytiy A.A., Anfilova M.R., Trunina T.I., Krasnoschokov Ye. S.

The case of secondary amyloidosis in the patient with psoriatic disease has been described. Attention is drawn to the problems of diagnostics and differential diagnostics of such cases.

Амилоидоз – системное заболевание, характеризующееся экстрацеллюлярным отложением особого эозинофильного белка, различного по своему происхождению. Несмотря на более чем столетнюю историю его изучения (сальная болезнь Рокитанского (1842), «амилоид» Вирхова (1853)), проблема амилоидоза всё ещё далека от разрешения и продолжает привлекать внимание исследователей; это связано с несколькими причинами:

- заметной распространённостью его среди популяции;
- трудностями диагностики и лечения;
- неблагоприятным прогнозом.

Частота амилоидоза в популяции не установлена – приводятся лишь единичные данные о возможности поражения до 0,3 % населения [3, 6, 7, 10, 11, 14, 17].

Долгое время существовал взгляд на амилоидоз, как на одно заболевание, характеризующееся метаболическим дефектом. В настоящее время под амилоидозом понимают группу заболеваний, для которых типично отложение в тканях и органах (почках, сердце, печени, селезёнке, нервной системе и др.) фибриллярного гликопротеида амилоида; он отличается от других фибриллярных протеидов тканей (коллаген, эластин) способностью к двойному лучепреломлению в поляризованном свете из-за кресс-складчатой конформации [8].

Амилоидоз – понятие, объединяющее груп-

пу заболеваний, основным признаком которых является отложение в тканях и органах нерастворимых патологических белков с фибриллярной структурой. Общими признаками различных типов амилоида являются:

- конгофилия;
- двойное лучепреломление в поляризующем свете;
- фибриллярная структура.

За последние десятилетия представления об амилоиде радикально изменились, что связано с установлением гетерогенности белкового состава амилоидных фибрилл [1]. Амилоидное вещество состоит главным образом из белков; на долю углеводной части фибриллы приходится 4 %, представлена она в основном гепарансульфатами. Белки, входящие в состав фибриллы, разнообразны, однако 80 % массы амилоида представлены основным амилоидообразующим белком, специфичным для каждого типа амилоида. *In vivo* выявлено 24 белка, способных инициировать образование амилоида. На основании специфичности белка амилоида строится современная классификация, которая выделяет 24 его клинические формы, наиболее распространённые из которых – системные и локальные [2, 5, 12].

Белки-предшественники амилоида существенно различаются по своим физиологическим функциям, их синтез регулируется разными факторами:

а) формирование *AL*-типа (первичного) амилоидоза является результатом плазмоклеточной дискразии с продукцией амилоидогенных лёгких цепей иммуноглобулинов патологическим клоном плазмочитов в костном мозге;

б) при *AA*-типе (вторичном) депозиция амилоида обусловлена высокой продукцией амилоидогенных белков острой фазы воспаления *SAA* при хронических воспалительных заболеваниях:

- ревматоидном артрите;
- остеомиелите;
- туберкулёзе;
- опухолях;
- сифилисе;
- бронхоэктатической болезни;
- лимфогранулематозе;
- неспецифическом язвенном колите;
- болезни Крона;
- болезни Уиппля;
- затяжном септическом эндокардите;
- анкилозирующем спондилоартрите;
- болезни Стилла взрослых;
- ювенильном ревматоидном артрите;
- псориатической артропатии;
- периодической болезни (средиземно-морской лихорадке с нефропатическим амилоидозом).

Однако вопрос о том, при каких заболеваниях развивается амилоидоз, всё же до конца не выяснен, хотя обычно по-прежнему в первую очередь называют туберкулёз и ревматоидный артрит [1, 4, 8, 11-13].

Распространённость *AL*-амилоидоза, по данным Национального центра медицинской статистики США, составляет 4,5 случая на 100 тыс. населения [15]. Рост заболеваемости, стандартизированный по возрасту, составляет 5,1-12,8 на 1 млн. человеко-лет, что составляет примерно 3200 новых случаев в год в США [18].

Для прогноза при амилоидозе преимущественное значение имеет поражение почек, частота которого, согласно данным [2, 7, 16], составляет 1,5 % от всех нефрологических заболеваний. По данным И.Е. Тареевой (1995), исходя из современных взглядов на причины возникновения и патогенез амилоидоза, в его развитии играет роль длительное применение цитостатиков и иммуностимулирующих препаратов у пациентов с различной хронической соматической патологией.

Е. Rizova (2008) считает, что системные виды терапии, такие как метотрексат и циклоспорин, позволяют добиться клинически значимого улучшения симптомов псориаза у большинства пациентов с умеренной или тяжёлой формой обыкновенного (бляшечного) псориаза, однако

их применение сопровождается серьёзными побочными эффектами, включая токсическое воздействие на почки и печень, злокачественные новообразования, а также возможность возникновения лекарственного воздействия.

Диагностика амилоидоза является трудной задачей, что подтверждает представленное нами наблюдение.

Больной С. заболел обычной формой псориаза в 13-тилетнем возрасте. Имел генетическую предрасположенность в анамнезе – псориазом болел дедушка. Причину возникновения болезни связывал с перенесённым нервно-психическим стрессом. В течение последующих четырёх лет неоднократно лечился по поводу псориаза в амбулаторных и стационарных условиях с переменным успехом. В 17-летнем возрасте течение болезни ухудшилось и стало прогрессировать несмотря на проводимую терапию. Это побудило пациента С. проходить стационарное лечение в терапевтическом отделении Винницкого НИИ реабилитации инвалидов (две госпитализации по месяцу в течении полугода) с диагнозом:

- Распространённый псориаз, прогрессирующая стадия.
- Псориатическая артропатия.
- Нарушение функции суставов III стадии.
- Вегетососудистая дистония, смешанный тип.
- Хронический холецистопанкреатит.
- Железодефицитная анемия, тяжёлая степень.

При поступлении больной предъявлял **жалобы** на:

- слегка зудящие папулёзные высыпания в области лица, волосистой части головы, туловища, верхних и нижних конечностей;
- болезненность и чувство скованности в области лучезапястных и голеностопных суставов;
- общую слабость, недомогание;
- периодически возникающие колющие, ноющие боли в области сердца;
- ощущения сердцебиения без видимых причин, не связанные с физическими и эмоциональными нагрузками;
- периодические подъёмы температуры тела до 37,2-37,6° С;
- боли в левой части поясницы.

#### Анализ крови:

- СОЭ – 60 мм/ч;
- *Hb* – 73 г/л;
- эритроциты –  $3,5 \cdot 10^{12}/л$ ;
- ЦП – 0,64
- лейкоциты –  $5,8 \cdot 10^9/л$ ;
- эозинофилы – 2 %;
- Нп – 1 %;
- Нс – 74 %;
- лимфоциты – 21 %;
- моноциты – 2 %.
- Общий белок – 70,4 г/л;
- альбумины – 36,0 %;
- $\alpha_1$ -глобулины – 12,2 %;
- $\alpha_2$ -глобулины – 12,2 %;

- β- глобулины – 10,4 %;
- γ- глобулины – 29,2 %;
- серомукоид – 0,345 ед. опт. пл.;
- СРБ (+++).
- Билирубин общий – 16 мкмоль/л;
- билирубин прямой – 2,0 мкмоль/л;
- билирубин не прямой – 14,0 мкмоль/л;
- АлАТ – 0,20 ммоль/г-л;
- АсАТ – 0,19 ммоль/г-л;
- фибриноген – 5,55 г/л;
- протромбиновый индекс – 93 %;
- ревматоидный фактор (-).

**Анализ мочи:**

- плотность – 1019;
- белок – нет;
- эритроциты – нет;
- лейкоциты – 1-2 в п/зр.

**По Нечипоренко:**

- эритроциты – нет;
- лейкоциты – 2400 в мл.

Пациенту С. проводилось комплексное лечение с назначением:

- метотрексата – по 1 табл. 2 раза в день в течение 5-7 дней с интервалом 3-5 дней (4-5 циклов);
- преднизолона – по 1 мл (30 мг) в сутки в/м;
- далагила;
- диклофенака натрия (Вольтарена);
- фолиевой кислоты;
- местно – мазевой терапией.

После проведенного курса лечения больной отмечал улучшение со стороны общего состояния и кожно-суставной симптоматики.

Однако, через 3 недели после последней госпитализации в НИИ РИ, без видимой на то причины, состояние его, как общее, так и местное (псориатический процесс) ухудшилось, и он поступил на стационарное лечение в клинику кожных болезней.

При поступлении больной С. предъявлял **жалобы** на:

- увеличение количества высыпаний по всему кожному покрову;
- усиление болей в мелких суставах;
- появление болей в крупных суставах, ограниченность движений в них;
- повышение температуры тела до 37,6-38°C;
- общую слабость;
- колющие боли в области сердца;
- периодические ощущения сердцебиений, не связанные с физической и эмоциональной нагрузкой;
- плохой сон.

Со слов больного, эти жалобы он связывал с употреблением противовоспалительного лекарства от суставной боли и длительного применения в процессе предыдущего лечения метотрексата.

**Объективно:**

- общее состояние средней тяжести;
- пациент пониженного питания; бледность кожных покровов лица; генерализованная папулезная

- сыпь ярко-красного цвета, сливающаяся в массивные очаги с неснимающимися корко-чешуйками;
- подчелюстные, заушные, подмышечные лимфатические узлы увеличены до размера фасоли, плотные, безболезненные;
- паховые лимфоузлы увеличены, подвижные, болезненные;
- лучезапястные, локтевые, коленные, голеностопные суставы увеличены в объеме, деформированы, припухлые, болезненные при пальпации; активные и пассивные движения в них резко ограничены из-за боли;
- отмечается пастозность в области лица, шеи, туловища, частично – верхних и нижних конечностей;
- слизистые оболочки зева – умеренно гиперемированы; боли при глотании нет;
- язык влажный, умеренно обложен белым налетом;
- тоны сердца ритмичные, равномерно ослаблены; аускультативно определяется раздвоенное I тона на верхушке, нежный систолический шум в V точке;
- границы сердца – в возрастных пределах;
- пульс – 106 в минуту, ритмичный, удовлетворительных свойств;
- АД – 130/80 мм. рт. ст.;
- в лёгких дыхание везикулярное;
- живот мягкий, чувство дискомфорта возникает при глубокой пальпации в левой подвздошной области;
- дискомфорт при пальпации в области жёлчного пузыря и поджелудочной железы;
- печень не пальпируется;
- симптом Пастернацкого – слабopоложительный слева;
- отёков нет;
- диурез – достаточный;
- физиологические отправления – в норме.

**Общий анализ крови:**

- СОЭ – 12 мм/ч;
- Hb – 130 г/л;
- эритроциты –  $4,2 \cdot 10^{12}/л$ ;
- ЦП – 0,94
- лейкоциты –  $3,3 \cdot 10^9/л$ ;
- эозинофилы – 7 %;
- Нп – 0;
- Нс – 34 %;
- лимфоциты – 53 %;
- моноциты – 2 %.

**Общий анализ мочи** и по Нечипоренко – без патологических изменений.

**ЭКГ:**

- ритм синусовый;
- выраженная синусовая тахикардия, 104 удара в минуту;
- замедление внутрижелудочковой проводимости;
- относительное замедление атриовентрикулярной проводимости.

Пациенту после клинико-лабораторного обследования был поставлен **диагноз:**

- Распространённый псориаз, прогрессирующая

стадия.

- Псориатическая эритродермия.
- Псориатическая артропатия.
- Миокардиодистрофия.

Назначено лечение:

- преднизолон – 40 мг/сут. внутрь в таблетках;
- Нераболлil - 1,0 мл. – 1 раз в день, №6;
- калия оротат;
- аскорбиновая кислота;
- аевит;
- Рибоксин;
- Лоратадин;
- Циклоферон – по схеме;
- Гемодез – 200 мл в/в капельно 1 раз в день, №6;
- местно – мазь «Локоид», «Элоком».

После проведенного на протяжении 1,5 месяца стационарного лечения у пациента при выписке отмечалось улучшение.

На протяжении последующего года пациент С. дважды госпитализировался в кожную клинику в период очередных рецидивов псориатической болезни. Во время лечения одного из рецидивов болезни ему был назначен в комплексной терапии метотрексат – по 1 табл. 2 раза в день в течении 5-7 дней с интервалом 3-5 дней (4-5 циклов). В процессе полуторамесячного стационарного лечения у пациента С. после каждого из рецидивов наступало незначительное улучшение.

Через полгода у пациента С. возникло очередное обострение псориатической болезни. Он обратился за помощью в кожную клинику, но его общее состояние было оценено, как тяжёлое, и решено было его госпитализировать в терапевтическое отделение городской больницы.

При поступлении больной С., 19 лет, предъявлял жалобы на:

- общую слабость;
- отёчность нижних конечностей, мошонки;
- папулезные высыпания по всему кожному покрову, сливающиеся в обширные очаги, покрытые массивными трудноотделяющимися корко-чешуйками;
- боли в малых и крупных суставах, ограниченность движений в них;
- поносы – до семи раз в сутки.

**Объективно:**

- общее состояние тяжёлое;
- сознание ясное, положение в постели активное, общая слабость;
- кожные покровы – свободные от высыпаний, бледные;
- на волосистой части головы, лице, туловище, верхних и нижних конечностях – папулезные высыпания, сливающиеся в крупные очаги, поверхность которых покрыта тяжело снимающимися бело-серыми массивными корко-чешуйками;
- определяются отёки стоп, голеней, пастозность лица, передней грудной и брюшной стенок, поясницы, мошонки;
- лучезапястные, локтевые, коленные, голеностопные суставы отёчны, болезненны, деформированы;

ваны; движения в них ограничены;

- выражена кахексия;
- дыхание в лёгких везикулярное, жёсткое; местами выслушиваются единичные сухие хрипы; перкуторно над лёгкими – легочной звук;
- границы сердца смещены влево на 1 см от среднеключичной линии;
- тоны сердца – ритмичные, I тон ослаблен на верхушке сердца;
- пульс – 86 в минуту, ритмичный, средней величины;
- АД – 140/80 мм. рт. ст.;
- язык обложен белым налётом;
- живот слегка вздут; при пальпации определяется болезненность в правом подреберье;
- печень выступает из-под правого подреберья на 1,5 см, плотная, безболезненная при пальпации;
- при глубокой пальпации – отрезки тонкого и толстого кишечника не изменены;
- симптом Пастернацкого – отрицателен с обеих сторон;
- мочится мало;
- периодически – жидкий стул.

**Общий анализ крови:**

- СОЭ – 60 мм/ч;
  - Hb – 97 г/л;
  - эритроциты –  $3,59 \cdot 10^{12}/л$ ;
  - ЦП – 0,9;
  - лейкоциты –  $12,2 \cdot 10^9/л$ ;
  - эозинофилы – 1 %;
  - базофилы – 1 %;
  - Нп – 2 %;
  - Нс – 78 %;
  - лимфоциты – 16 %;
  - моноциты – 9 %.
- Сахар крови – 4,5 ммоль/л.

**Общий анализ мочи:**

- цвет – соломенно-жёлтый;
- реакция – кислая;
- плотность – 1009; мутная;
- белок – 0,33%;
- сахар – нет;
- лейкоциты – 5-7 в п/зр.;
- цилиндры гиалиновые – 4-5 в п/зр.

**УЗИ внутренних органов:**

- диффузные изменения в паренхиме почек;
- асцит;
- гидроторакс с обеих сторон;
- гепатомегалия;
- диффузные изменения в паренхиме печени, поджелудочной железы.

После проведенного клинико-лабораторного исследования пациенту С. был поставлен **диагноз:**

- Псориаз распространённый, прогрессирующая стадия.
- Псориатическая артропатия, полиартрит III стадия активности, II-III стадия нарушения функции суставов.
- Кахексия.
- Вторичный амилоидоз, протеинурическая стадия.

- Амилоидоз почек, амилоидоз печени, амилоидный энтероколит.
- Метаболическая кардиомиопатия.
- НК I ст.
- Анемия.

**Назначено лечение:**

- тиосульфат натрия – 10 мл в/в;
- колхицин – по 1 табл. 2 раза в день;
- преднизолон – 10 мг, утром;
- аскорбиновая кислота, 5 % – 4,0 мл на физрастворе в/в;
- диклофенак натрия, 2,5 % – 3,0 мл в/м 1 раз в день;
- альбумин, 5 % – 100 мл в/в, капельно, 1 раз в день;
- Панангин – 10 мл в/в 1 раз в день;
- Ретаболил, 5 % – 1 мл в/м, 1 раз в неделю;
- Лазикс, 1 % – 2 мл в/в, 1 раз в день;
- Линекс – 1 капс. 3 раз в день;
- Альмагель А – по 1 доз. ложке, за 1 час до еды и на ночь;
- Имодиум – по 2 табл. утром, потом по 1 табл. после каждой дефекации (в сутки не более 6 табл.).

В процессе проведенного лечения в течение двух недель состояние больного С. незначительно улучшилось. Однако через неделю, без видимых на то причин, возникло очередное ухудшение его состояния.

**Объективно:**

- общее состояние тяжёлое;
- сознание ясное;
- положение в постели пассивное;
- выраженная общая слабость;
- кожа, свободная от сыпи, бледная;
- на коже лица, туловища, конечностей обильная сливная папулёзная сыпь; обширные очаги высыпаний покрыты бело-серыми корко-чешуйками;
- чувство стягивания кожи;
- суставы верхних и нижних конечностей болезненны, деформированы; движения в них ограничены;
- перкуторно над лёгкими – легочной звук, притупленный в нижних отделах;
- аускультативно в лёгких определяется везикулярное дыхание, ослабленное в нижних отделах;
- границы сердца смещены влево;
- при аускультации I тон на верхушке сердца ослаблен;
- пульс ритмичный, 70 в минуту;
- АД – 120/80 мм. рт. ст.;
- язык обложен белым налётом;
- живот слегка вздут, при пальпации безболезненный;
- печень выступает из-под края правой рёберной дуги на 1,5 см, безболезненна.

**Общий анализ крови:**

- СОЭ – 37 мм/ч;
- *Hb* – 125 г/л;
- эритроциты –  $3,5 \cdot 10^{12}$ /л;
- ЦП – 0,8;
- лейкоциты –  $7,6 \cdot 10^9$ /л;
- эозинофилы – 1 %;

- Нп – 1 %;
- Нс – 79 %;
- лимфоциты – 17 %;
- моноциты – 2 %.

- Билирубин общий – 4,19 мкмоль/л;
- билирубин прямой – 2,1 мкмоль/л;
- билирубин непрямой – 2,09 мкмоль/л.

- Тимолова проба – 1,5 ед.;
- АлАТ – 0,11 мкмоль/г-л.

- Общий белок – 38 г/л;
- мочевины – 2,8 ммоль/л;
- креатинин – 81,75 мкмоль/л.

**Общий анализ мочи:**

- цвет – соломенно-жёлтый;
- реакция – кислая;
- плотность – 1005; слабо мутная;
- белок – 0,33%;
- лейкоциты – 8-10 в п/зр.;
- цилиндры гиалиновые – 2-3 в п/зр.

**По Нечипоренко:**

- лейкоциты – 2000 в мл.;
- эритроциты – нет;
- цилиндры – 4 в п/зр.

**ЭКГ:**

- число сердечных сокращений – 120 в минуту;
- выраженная синусовая тахикардия;
- гипертрофия правого желудочка;
- диффузные изменения миокарда.

Пациенту С. было продолжено лечение, через месяц с незначительным улучшением выписан из стационара.

Однако через месяц больной С. опять был доставлен службой скорой помощи в городскую больницу, где был госпитализирован в терапевтическое отделение.

При поступлении больной предъявлял **жалобы** на:

- резко выраженную общую слабость, истощение;
- невозможность ходьбы;
- поносы – до пяти раз в сутки;
- распространённые высыпания на коже;
- болезненность в суставах;
- диурез – до 0,5 литра мочи в сутки.

**Объективно:**

- общее состояние очень тяжёлое;
- кахексия;
- положение в постели пассивное;
- сознание спутанное;
- по всему кожному покрову – обильная папулёзная сыпь, местами сливающаяся в обширные очаги, покрытые бело-серыми трудноотделяемыми корко-чешуйками;
- кожа, свободная от высыпаний, – бледная;
- болезненность, деформация крупных и мелких суставов, движения в них ограничены;
- лимфатические узлы не увеличены;
- частота дыхания – 24 в минуту;

- перкуторно над лёгкими – ясный легочной звук с корочным оттенком;
- при аускультации лёгких – дыхание везикулярное, жёсткое, ослабленное в нижних отделах; определяются единичные сухие хрипы;
- тоны сердца – чистые, ослабленные, ритмичные;
- на верхушке сердца определяется систолический шум;
- пульс – ритмичный, частота – 92 в минуту;
- АД – 85/60 мм. рт. ст.;
- границы сердца – в пределах возрастной нормы;
- язык влажный, обложен бело-серым налётом;
- живот мягкий, чувствительный при пальпации в эпигастрии;
- печень выступает из-под края рёберной дуги на 5 см; нижний край мягкий, безболезненный;
- селезёнка не пальпируется;
- при глубокой пальпации определяется безболезненность по ходу толстого кишечника.

**Общий анализ крови:**

- СОЭ – 45 мм/ч;
- *Hb* – 121 г/л;
- эритроциты –  $3,7 \cdot 10^{12}$ /л;
- ЦП – 0,98;
- лейкоциты –  $8,2 \cdot 10^9$ /л;
- эозинофилы – 1 %;
- Нп – 6 %;
- Нс – 70 %;
- лимфоциты – 18 %;
- моноциты – 5 %;
- тромбоциты – 56 тыс.
- Общий белок – 35,8 г/л.
- Билирубин общий – 11,5 мкмоль/л;
- билирубин прямой – 4,93 мкмоль/л;
- билирубин непрямой – 6,57 мкмоль/л.
- Тимоловая проба – 0,8 ед.;
- АлАТ – 0,23 мкмоль/г-л;
- мочевины – 7,22 ммоль/л;
- креатинин – 68,9 мкмоль/л.

**Общий анализ мочи:**

- цвет – соломенно-жёлтый;
- реакция – щелочная;
- плотность – 1009, мутная;
- белок – 0,099‰;
- лейкоциты – 13-14 в п/зр;
- фосфаты – в большом количестве.

Через 2 недели общий анализ мочи:

- цвет – соломенно-жёлтый;
- реакция – кислая;
- плотность – 1002, прозрачность – полная;
- белок – 0,165‰;
- лейкоциты – 10-15 в п/зр.

После проведённого клинико-лабораторного обследования больному было назначено **лечение**:

- режим постельный;
- диета – стол № 1;
- Унитиол, 5 % – по 5,0 мл в/в 1 раз в день;

- колхицин – по 1 табл. (2 мг) 2 раза в день;
- преднизолон – 10 мг, утром;
- аскорбиновая кислота, 5 % – 4,0 мл в/в на физиологическом растворе;
- диклофенак натрия – 3,0 мл в/м 1 раз в день;
- витамины *A, E* – 1,0 мл в/м 1 раз в день;
- Фестал – по 2 табл. 3 раза в день;
- фолиевая кислота – по 1 табл. 3 раза в день;
- витамин *B<sub>12</sub>* – в/м 1 раз в день;
- альбумин – 100,0 мл в/в, через день (как заместительная терапия);
- местно – мази терапия.

Через месяц, несмотря на проводимое лечение, пациент С. скончался при прогрессирующих явлениях сердечно-сосудистой и почечной недостаточности.

Был выставлен **диагноз**:

а) Основной:

- Псориаз распространённый, прогрессирующая стадия.

- Псориагическая болезнь.

б) Осложнения основного:

- Псориагическая артропатия.

- Псориагический полиартрит, III стадия активности.

- Нарушение функции суставов, II-III стадия.

- Вторичный амилоидоз внутренних органов с развитием нефротического синдрома.

- Метаболическая миокардиопатия.

- Сердечная недостаточность II ст.

- Хроническая почечная недостаточность, I стадии.

- Миелотоксическая анемия.

- Амилоидоз почек, амилоидоз печени.

- Амилоидная энтеропатия, панкреатопатия с выраженным диарейным синдромом.

Больному С. для уточнения диагноза было проведено патологоанатомическое вскрытие. Данные, полученные при вскрытии:

**Сердце** – слегка увеличено, ткань уплотнена, на разрезе – светло-коричневого цвета, блестящая. Микроскопически – отложения амилоида под эндокардом, в стенках сосудов, строме и под эпикардом по ходу вен.

**Печень** – увеличена в размерах, плотной консистенции, ткань желтовато-коричневого цвета с салым блеском («сальная» печень). Микроскопически – отложения амилоида в стенках сосудов, жёлчных протоков и соединительной ткани портальных трактов, под глиссоновой капсулой, по ходу базальных мембран внутريدольковых синусов и между клетками Купфера. В местах отложения амилоида гепатоциты сдавлены и атрофированы, наблюдаются очаги некроза их. Структура печёночных балок и долек нарушена из-за скопления масс амилоида.

**Селезёнка** – увеличена в размерах, капсула гладкая, ткань плотная, на разрезе – желтовато-красно-коричневого цвета с салым блеском («сальная» селезёнка). Микроскопически – отложение амилоида определяется в лимфатических фолликулах, стенках центральных артерий и красной пульпе.

**Кишечник** – макроскопически не изменён. Микроскопически – отложения амилоида в ретикулярной строме слизистой оболочки, в стенках артерий, артериол. Железы слизистой оболочки (в подслизистом слое) атрофированы.

**Поджелудочная железа** – макроскопически не изменена. Микроскопически – отложения амилоида в стенках артерий, артериол (под эндотелием).

**Почки** – увеличены в размерах; капсула – гладкая; ткань – плотная на ощупь, на разрезе – желтовато-коричневого цвета, бледная, с сальным блеском («сальная» почка). Микроскопически – отложение амилоида определяется в капиллярах и мезангии клубочков, по ходу базальных мембран извитых канальцев, прямых канальцев, в строме. Более половины клубочков замещены амилоидом, имеют однородный, гомогенный вид, просветы канальцев сужены. В корковом и мозговом веществе определяется разрастание волокон соединительной ткани.

**Патологоанатомический диагноз:**

а) Основной: Псориаз распространённый, прогрессирующая стадия.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Абдуллаева Г. Б., Вартанова О. А., Варшавский В. А., Коган Е. А., Цветкова О. А. Случай первичного амилоидоза с преимущественным поражением сердца, лёгких и плевры // Рус. мед. журн. – 2009 - № 5. - С. 28-32.
2. Виноградова О. М. Первичный и генетический варианты амилоидоза. - М.: Медицина, 1980. - 250 с.
3. Виноградова О. М., Кочубей Л. Н., Васильева Н. А. Сравнительная характеристика течения периодической болезни без амилоидоза и с амилоидозом (анализ 437 наблюдений) // Тер. арх. - 1987. - № 8. - С.63-69.
4. Козловская Л. В., Варшавский В. А., Чегаева Т. В. и др. Амилоидоз, современный взгляд на проблему // Практ. нефролог. – 1998. - № 2, - С. 24-26.
5. Мусеев С. В. Инfiltrативные поражения миокарда. Рестриктивная кардиомиопатия. - М.: Фарма Пресс, 1998. – 200 с.
6. Мухин Н. А. Клинические проблемы амилоидоза почек. // Клин. мед. - 1983. - № 10. - С. 12-17.
7. Нефрология: Руковод. для врачей. - В 2-х т. - Т.2 / Под ред. И. Е. Тареевой. - М.: Медицина, 1995. – 416 с.
8. Рамеев В., Козловская Л., Саркисова И. Лечение амилоидоза // Рус. врач. – 2007. - № 6. - С. 38-41.
9. Rizova E. Патофизиология псориаза, роль ИЛ 12/23 и новые подходы к лечению / Тез. науч. работ X Всероссийского съезда дерматовенерологов – М., 2008. - С. 35.

б) Осложнения основного:

- Псориагическая артропатия.
- Кахексия.
- Энтеропатия.
- Малокровие внутренних органов.
- Амилоидоз почек, печени, селезёнки, кишечника, поджелудочной железы.
- Дистрофия паренхиматозных органов.

**Причина, которая непосредственно обусловила смерть:**

- кахексия;
- амилоидоз внутренних органов.

Нашим сообщением мы бы хотели привлечь внимание к патологии, довольно редко встречающейся как в общетерапевтической, так и дерматологической практике. Трудности диагностики, как уже отмечалось, связаны с многообразием проявлений вторичного амилоидоза. При использовании общепринятых стандартов дифференциального поиска теряется принцип индивидуального подхода к пациенту, что затрудняет постановку истинного диагноза.

10. Тареев Е. М., Виноградова О. М., Кочубей Л. Н. и др. Подходы к лечению амилоидоза // Урол. и нефрол. - 1983. - № 6. - С. 56-62.
11. Barash G. Amyloidosis in rheumatic disease // Ann. Rheum. Dis. - 1990. - Vol. 45, No 5. - P. 337-341.
12. Berk J. L., O'Regan A., Skinner M. Pulmonary and tracheobronchial amyloidosis // Semin. Respirat. Crit. Care Med. – 2002. – No 23. - P. 155-165.
13. Berk J. L., Keane J., Seldin D. C. et al. Persistent pleural effusions in primary systemic amyloidosis // Chest. - 2003. – No 124. - P. 969-977.
14. Cohen A. S., Connors L. N. The pathogenesis and biochemistry of amyloidosis // J. Path. - 1987. - Vol. 151, No 1. - P. 1-10.
15. Gertz M. A., Kyle R. A., Thibodau S. N. Familial amyloidosis: a study of 52 North American-born patients examined during a 30-year period // Mayo Clin. Proc. - 1992. – No 67. - P. 428-440.
16. Jacob E. T., Bar-Naton N., Shapira Z. Renal transplantation in the amyloidosis of familial Mediterranean fever // Arch. Intern. Med. - 1979. - Vol. 139, No 10. - P. 1135-1138.
17. Pepys M. B. Amyloidosis: Some Recent Developments // Quart J. Med. New. Series 67. – 1988. - No 252. - P. 283-298.
18. Simms R. W., Prout M. N., Cohen A. S. The epidemiology of AL and AA amyloidosis // Baillieres Clin. Reumatol. - 1994. – No 8. - P. 627-634.