

ID: 2013-02-8-T-1959

Тезис

Гаглошвили Т.Т.

### Редкий случай развития AL-амилоидоза у молодой женщины

*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России*

*Научный руководитель: ассистент, к.м.н. Волошинова Е.В.*

Амилоидоз – группа заболеваний, общим признаком которых является внеклеточное отложение в органах и тканях специфического нерастворимого белка  $\beta$ -фибрилярной структуры – амилоида. При первичном AL-амилоидозе большое значение имеет нарушение протеолиза легких цепей с образованием полипептических фрагментов, способных к агрегации. Средний возраст заболевших AL-типом амилоидоза 65 лет.

Больная Щ., 35 лет, поступила в отделение нефрологии ОКБ 22.08.12г. В ходе обследования был выявлен тяжелый нефротический синдром (НС) с протеинурией до 11 г белка в сутки. По данным ЭхоКГ – фракция изгнания 63 %, небольшая гипертрофия миокарда ЛЖ. При первой госпитализации пациентка от диагностической нефробиопсии отказалась. После исключения ДБСТ и системных васкулитов с учетом молодого возраста НС был расценен как проявление первичного гломерулонефрита. Была начата терапия преднизолоном (60мг/сутки). Через 2 месяца терапии НС сохранялся. Выполнена диагностическая нефробиопсия, по данным которой выявлен амилоидоз почек. При ЭхоКГ были выявлены признаки амилоидоза миокарда (неоднородность структуры, диффузная гипокинезия), фракция изгнания 47%. В ноябре 2012, через 4 месяца с момента клинической манифестации, больная перенесла инфаркт головного мозга на фоне стойкой ортостатической гипотензии и возможного поражения сосудов головного мозга. Проведено типирование амилоидоза, верифицирован AL-тип амилоида. Начат курс химиотерапии, направленный на подавление плазмоклеточной дискразии и продукции легких цепей иммуноглобулинов (мелфалан 10 мг/сутки – 4 дня и дексаметазон 20 мг/сутки – с 1 по 4 и с 9 по 12 день). На фоне лечения положительной динамики НС не наблюдается, состояние больной остается тяжелым.

**Выводы.** Приведенный клинический случай демонстрирует, что первичный амилоидоз может встречаться у лиц значительно более молодого возраста, чем это принято считать. Возраст пациента не может расцениваться в качестве диагностического критерия при НС. Нефробиопсия с использованием всех доступных методов морфологического исследования продолжает оставаться единственным методом верификации характера нефропатии при НС.

#### Ключевые слова

амилоидоз