



АМИЛОИДОЗ - в большинстве случаев системное заболевание, в основе которого лежат изменения, приводящие к внеклеточному выпадению в ткани амилоида (представляет собой сложный белково-полисахаридный комплекс), вызывающего в конечном итоге нарушение функций органов. Фибриллярный белок амилоида в одних случаях имеет ряд свойств, сближающих его с иммуноглобулинами, в других- не обладая этими свойствами, имеет антигенное средство с сывороточным белком, считающимся предшественником амилоида. АМИЛОИДОЗ почек-проявление общего амилоидоза. Амилоид в этом органе обычно откладывается в основной мембране, между эндотелием почечных клубочков и артериол и в основной мембране почечных канальцев.

Этиология, патогенез амилоидоза неизвестны. Обычно это состояние ассоциируется с наличием в организме хронической инфекции (туберкулез, сифилис) или нагноения (остеомиелит, легочные нагноения). Это так называемый вторичный амилоидоз.

Довольно распространен вторичный амилоидоз и при таких заболеваниях, как ревматоидный артрит, язвенный колит, некоторые опухоли, затяжной септический эндокардит. Существуют также первичный амилоидоз, амилоидоз при миеломной болезни и болезни Вальденстрема, наследственный (семейный), старческий и локальный (опухолевидный) амилоидоз. Из наследственных вариантов в СССР встречается чаще амилоидоз при периодической болезни, который может возникнуть и без типичных приступов этой болезни в анамнезе.

Хотя **патогенез и причины** преимущественного поражения некоторых органов (почки, кишечник, кожа и др.) при разных вариантах амилоидоза остаются не вполне ясными, все же имеются данные, позволяющие выявить звенья развития этого сложного заболевания. К условиям, способствующим возникновению и развитию амилоидоза, относятся диспротеинемия, отражающая извращенную белково-синтетическую функцию РЭС, и иммунологические изменения, касающиеся прежде всего клеточной системы иммунитета (угнетение Т-системы, изменения фагоцитоза и т. п.).

Симптомы и течение амилоидоза разнообразны и зависят от локализации амилоидных отложений, степени их распространенности в органах, длительности течения заболевания, наличия осложнений. Клиническая картина становится развернутой при поражении почек-наиболее частой локализации, а также кишечника, сердца, нервной системы. Поражение почек является типичным не только при наиболее распространенной вторичной форме амилоидоза, но и при первичном, в том числе наследственном амилоидозе.

Больные амилоидозом почек долго не предъявляют каких-либо жалоб, и только появление отеков, их распространение, усиление общей слабости, резкое снижение активности, развитие почечной недостаточности, артериальной гипертензии, присоединение осложнений (например, тромбозы почечных вен с болевым синдромом и анурией) заставляют больных обратиться к врачу. Иногда наблюдается диарея.

Важнейший симптом амилоидоза почек - протеинурия. Она развивается при всех его формах, но наиболее характерна для вторичного амилоидоза. С мочой за сутки выделяется до 40 г белка, основную часть которого составляют альбумины. Продолжительная потеря белка почками приводит к гипопротеинемии (гипоальбуминемия) и обусловленному ею отечному синдрому. При амилоидозе отеки приобретают распространенный характер и сохраняются в терминальной стадии уремии. Диспротеинемия проявляется также значительным повышением СОЭ и изменением осадочных проб. При выраженном амилоидозе возникает гиперлипидемия за счет увеличения содержания в крови холестерина, Р-липопротеи-дов, триглицеридов. Сочетание массивной протеинурии, гипопротеинемии, гиперхолестеринемии и отеков (классический нефротический синдром) характерно для амилоидоза с преимущественным поражением почек.

Среди других проявлений амилоидоза наблюдаются нарушения функции сердечно-сосудистой системы (прежде всего в виде гипотензии, редко гипертензии, различных нарушений проводимости и ритма сердца, сердечной недостаточности), а также желудочно-кишечного тракта (синдром нарушения всасывания). Часто отмечается увеличение печени и селезенки, иногда без явных признаков изменения их функции.

Появление и прогрессирование протеинурии, тем более возникновение нефротического синдрома или почечной недостаточности при наличии клинических или анамнестических признаков заболевания, при котором может развиваться амилоидоз, имеют первостепенное значение для диагноза. Но об амилоидозе следует думать и в отсутствие указаний на такое заболевание, особенно когда остается неясной этиология

нефропатии.