



АМИЛОИДОЗ.

Выполнила: интерн Галлямова А.Р.

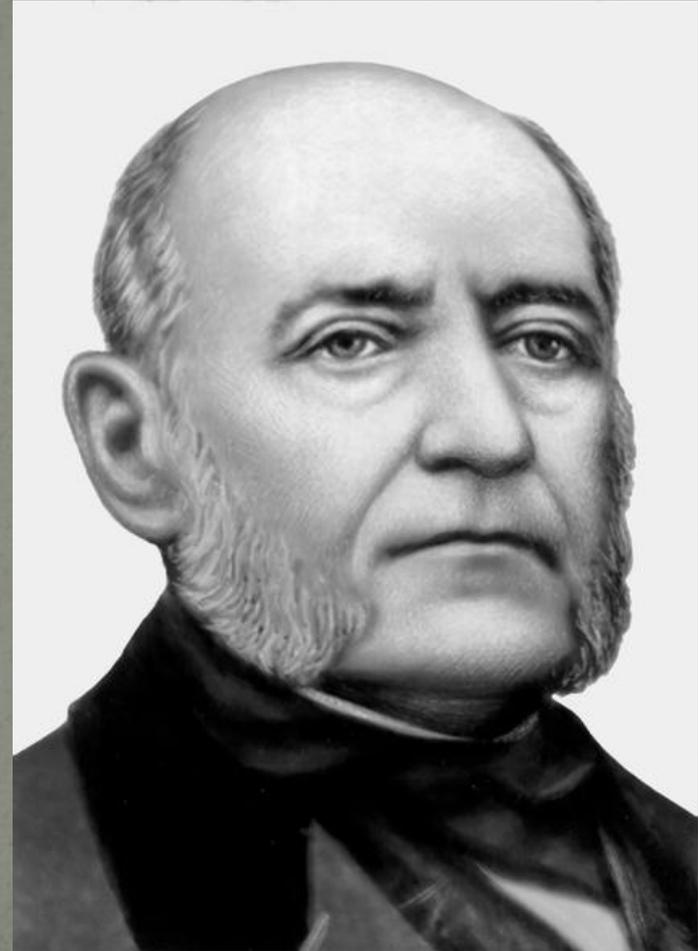
Определение:

- Амилоидоз (амилоидная дистрофия) - сосудисто-стромальный диспротеиноз, который сопровождается глубоким нарушением белкового обмена, появлением аномального фибриллярного белка и образованием в межуточной ткани и стенках сосудов сложного вещества - **амилоида**



История открытия:

- В 1844 г. К. Рокитанский описал изменения паренхиматозных органов :
- Уплотнение , восковой и сальный вид .
- «Сальная болезнь»



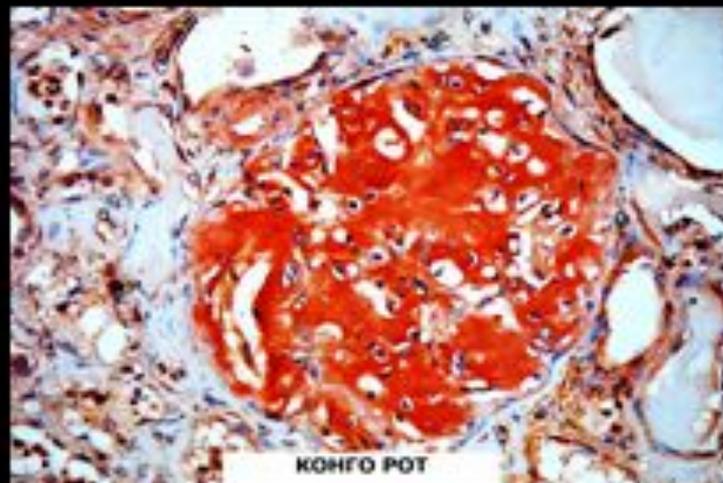
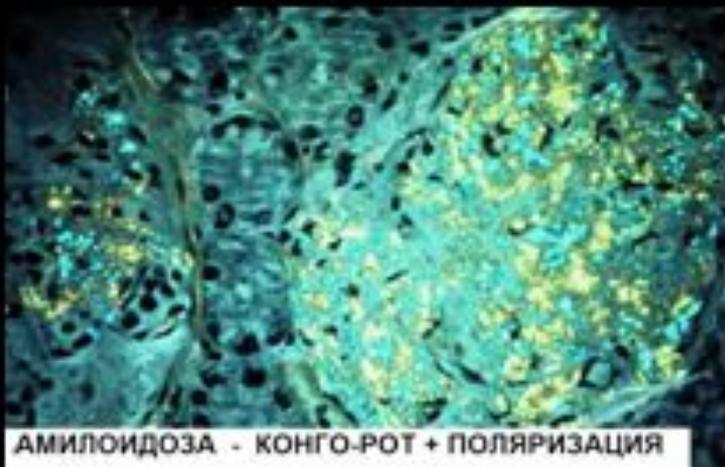
- 1850-х Р.Вирхов доказал, что эти изменения связаны с отложением особого вещества, кот йод и серная кислота окрашивали в синий цвет. ([Амилоид](#)).
- Ввел термин [Амилоидоз](#).



Физико-химические свойства амилоида:

- -гликопротеид, основа которого фибриллярные белки (F).
 - Синтезируются амилоидобластами и соединяются гликопротеидами плазмы крови. (P)
 - +4-хондроитинсульфат и гематогенные добавки.
- 4 типа фибриллярных белков в амилоиде:
 - 1) AA-неассоциир. с Ig из SAA.
 - 2) AL-ассоциир. с Ig из L-цепей .
 - 3) AF-преальбумин
 - 4) ASCI-преальбумин

Особенности окрашивания:



Классификация амилоидоза:

Таблица 31.1. Классификация системного амилоидоза (ВОЗ, 1993)

Белок амилоида	Белок-предшественник	Вариант белка	Клиническая форма
AA	АроSAA — сывороточный А-белок	SAA2 α , SAA2 β	<ul style="list-style-type: none"> ● Вторичный амилоидоз ● Периодическая болезнь ● Синдром Макла — Уэлса
AL	κ , λ — легкие цепи иммуноглобулинов	A κ III, A λ VI	<ul style="list-style-type: none"> ● Первичный амилоидоз ● Ассоциированный с В-лимфоцитарными дискразиями
ATTR	Транстиретин	³⁰ Met ¹¹¹ Met Немутантный TTR	Семейная амилоидная полинейропатия » » кардиопатия
AApoA-I	Аполипопротеин I	²⁶ Arg	Системный сенильный амилоидоз Семейная амилоидная полинейропатия с гепатоспленомегалией
AGel	Гелсолин	¹⁸⁷⁽¹⁵⁾ Asp	Семейная амилоидная полинейропатия
AFib	Фибриноген А α		» » нефропатия
ALis	Лизоцим		» » »
A β_2 M	β_2 -Микроглобулин		Связанный с хроническим гемодиализом

Первичный амилоидоз (идиопатический) :

- -отсутствие предшествующей патологии
- -поражение мезодермальных тканей: ссс,ппм и гкм, нервов и кожи.
- -отрицательный КОНГО-РОТ.
- Непостоянные реакции с красителями.

Наследственный (ген-й,сем-й):

- -этнические группы;
- -периодическая(средиземноморская болезнь)с поражением почек-евреи ,армяне и арабы.
- -Форма Маккла и Уэллса : нефропатический + лх + крапивница + глухота (англичане)
- -нейропатия 1 –верхние конечности
- -нейропатия 2 – нижние конечности
- -нейропатия 3 – нефропатия + пендос
- -нейропатия 4 – нефропатия + дистрофия роговицы + финны
- кардиопатические - датчане

Вторичный амилоидоз (приобретенный):

- как Осложнение:
- -Рак и другие з\к н\о
- -Хронические инф (туберкулез)
- -гнойно-деструктивные процессы(при остеомиелите , ХНЗЛ)
- - ревматические заболевания
- -Старческий(генерализ) с поражением С , ГМ, Арт и островков ПЖ.+диабет + а\с
- -Старческий (локальный)

По белкам фибрилл амилоида:

- AL-первичный , при « плазмодисплазии » (миеломная б, б Вальденстрема, Франклина, з\к лимфомы) - всегда генерализованный.
- AA-вторичный , семейный : периодическая болезнь и б. М-У – генерализованный , но с нефропатией.
- AF- FAP , периферические нервы .
- ASC – старческий и системный SSA с поражением сердца и сосудов.

Патогенез амилоидоза :

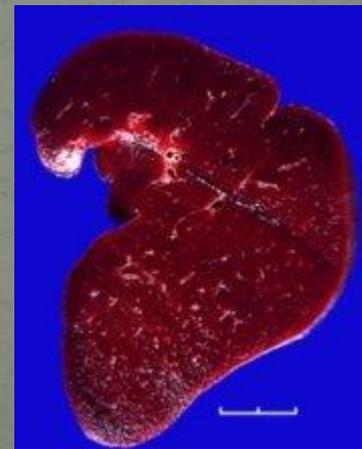
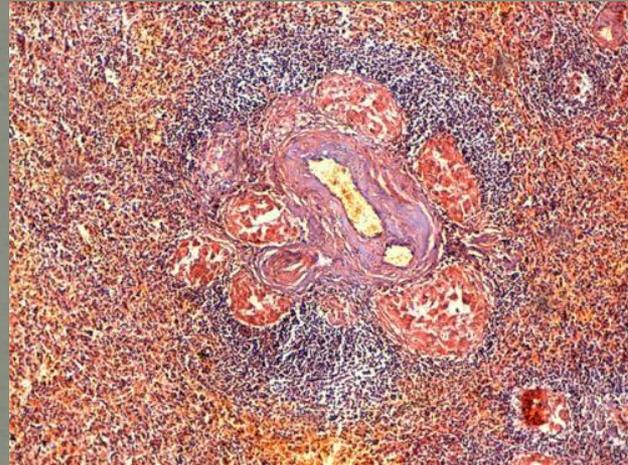


Схема 7. Патогенез AL-амилоидоза

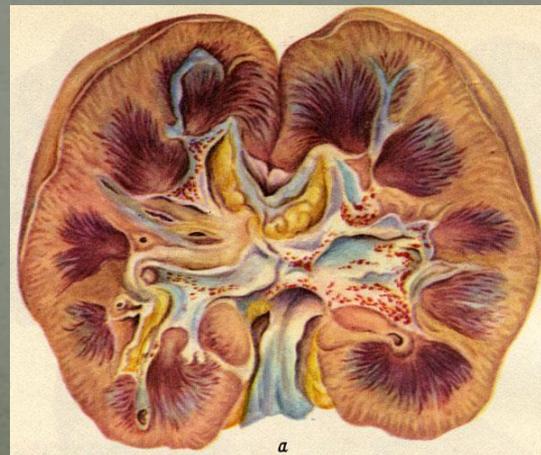
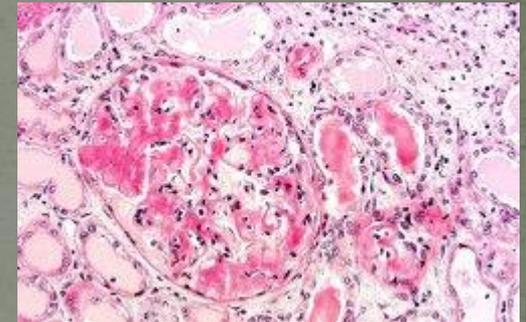
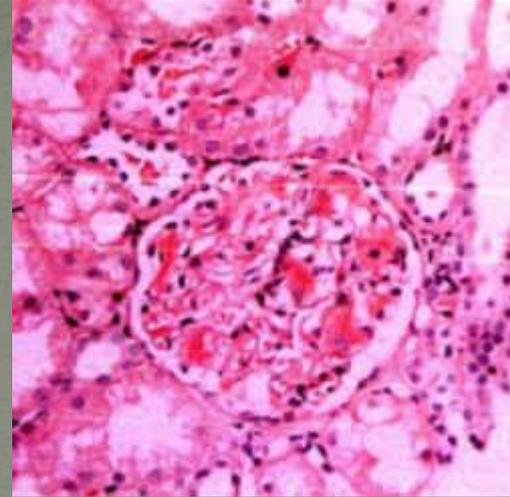


Макро-микро особенности:

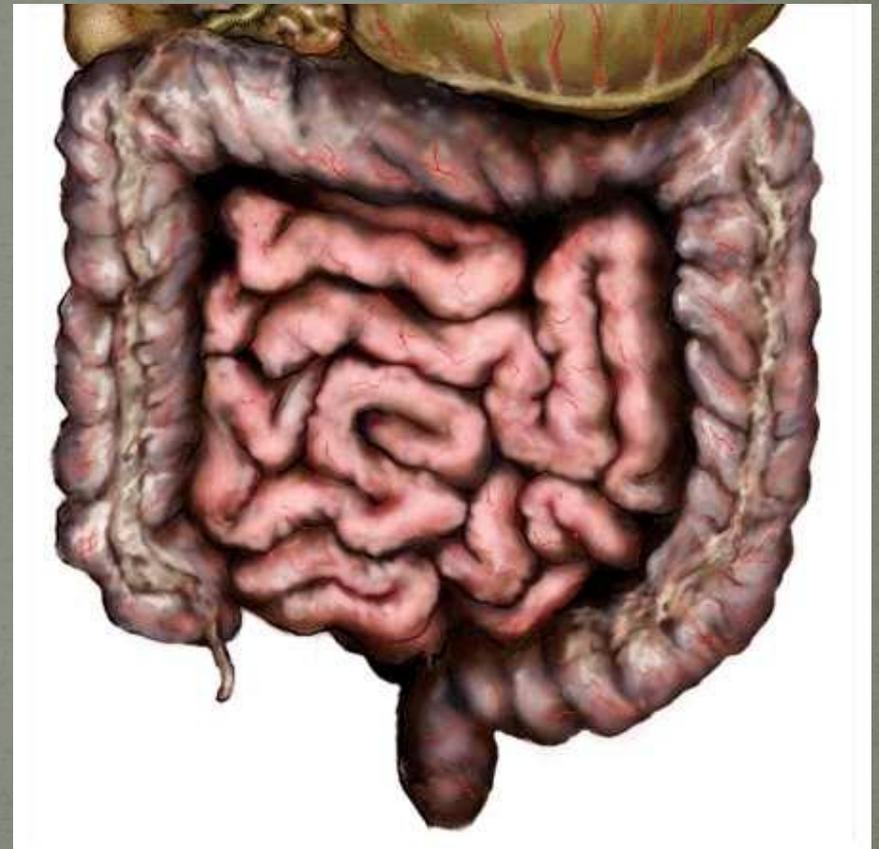
- -орган плотный , ломкий и увеличен в размере
- -имеет сальный вид или восковидный.
- **СЕЛЕЗЕНКА :**
- Отложение а в лимф фолл-х и макро вид «саговых» зерен.
- Увеличенная , сальная, коричневая.



- Почки : сосуды, капиллярные петли и мезангий клубочков,
- Бм канальцев и строма.
- Замещение пирамид амилоидом и ст – сморщивание почек.



- ЖКТ(кишечник):
- Сосуды с.о. и под с.о.
- Строма с.о.



- Амилоидоз нпн : сосуды и капилляры коркового слоя
- Сердце : эндокард, строма и сосуды миокарда и эпикард по ходу вен. Амилоидная кардиомегалия.
- Легкие : стенка л. артерий и вен , в перибронхиальной ст



