

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00968&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00968. Амілоїдоз

Автор: Tom Pettersson
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2013-08-08

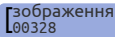
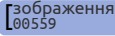
Основні положення

- Амілоїдоз — це гетерогенна група захворювань, зумовлених накопиченням амілоїду в різних тканинах і органах організму.
 - Амілоїд є фібрилярною білковою речовиною, що накопичується в позаклітинному просторі. Амілоїд забарвлюється Конго червоним і в поляризованому світлі набуває зеленого кольору.
- Етіологія амілоїдозу може бути спадковою або набутою, амілоїдні відкладення можуть бути локальними або системними. Ці клінічні форми також поділяються відповідно до біохімічного складу амілоїдних фібрил.
- Клінічні прояви амілоїдозу різноманітні і складні для розпізнавання.

AL (амілоїд з легких ланцюгів) амілоїдоз

- AL-амілоїдоз пов'язаний з дискразією плазматичних клітин і може бути ідіопатичним (первинним) або пов'язаним з мієломною хворобою. При AL-амілоїдозі амілоїдні фібрили складаються з каппа або лямбда (частіше) легких ланцюгів молекул моноклональних імуноглобулінів.
- Щорічна захворюваність становить близько 1/100 000 населення. Середній вік під час встановлення діагнозу становить приблизно 60 років.

Ознаки та симптоми

- Симптоми різноманітні і їх важко розпізнати, тому діагноз встановлюють часто із затримкою.
- Загальні симптоми
 - Слабкість, втома
 - Втрата маси тіла
- Шкірні прояви
 - Періорбітальна пурпура (рисунок )^[зображення 00328]), петехії, екхімоз
 - Папули
- Синдром зап'ясткового каналу, зазвичай, двосторонній у 20 % випадків
- Збільшення язика у 10% випадків (рисунок )^[зображення 00559])
- Поширеним є амілоїдоз серця та, зазвичай, проявляється у вигляді рестриктивної кардіоміопатії. У пацієнта поступово буде розвиватися застійна серцева недостатність. Характерні зміни на ЕКГ: низький вольтаж зубців та комплекс QS в грудних відведеннях, що може імітувати інфаркт міокарда передньої стінки. Характерні порушення провідності й аритмії. Можливе виявлення характерних змін при ехокардіографії.
- Поширеним є амілоїдоз нирок, типові прояви включають протеїнурію, нефротичний синдром або ниркову недостатність.
- Ураження кишечника часто проявляється поодинокими симптомами. Порушення перистальтики (діарея) трапляються частіше, ніж порушення всмоктування.
- Збільшення печінки або селезінки
- У 10 % випадків сенсомоторна периферична нейропатія. Ортостатична гіпотензія та діарея є симптомами автономної нейропатії.
- Амілоїдоз легень може проявлятися кашлем або задишкою.
- Ураження суглобів при амілоїдозі трапляється рідко. Його ознаки та симптоми включають хронічну, симетричну, неерозивну, серонегативну артропатію з ураженням плечових (симптом підплічників), променево-зап'ясткових, колінних і пальцевих суглобів. Основними симптомами є набряклість та скутість суглобів.

Лабораторні зміни

- Майже у всіх пацієнтів у сироватці крові або сечі виявляється позитивний М-компонент.
- Можливе підвищення ШОЕ.
- Можливі протеїнурія та підвищення рівня креатиніну в плазмі крові.

Реактивний АА (амілоїд А) амілоїдоз (вторинний)

- Амілоїдоз, пов'язаний з хронічною інфекцією або запальним захворюванням. У Фінляндії основним причинним захворюванням є ревматоїдний артрит.
- Амілоїдні фібрили складаються з АА-протеїну, похідного білка-попередника, сироваткового амілоїдного протеїну А (САА), що є білком гострої фази.
- Найбільш поширеними клінічними проявами є протеїнурія або нефротичний синдром. Захворювання може також проявлятися у вигляді ниркової недостатності.
- Амілоїд відкладається і в інших органах, але часто не викликає ніяких симптомів (кишечник, серце, печінка, селезінка, щитоподібна залоза, наднирники).

А-бета-2-М-амілоїдоз тобто діаліз-асоційований амілоїдоз

- У пацієнтів, які тривалий час перебувають на діалізі (7–10 років), в результаті накопичення сироваткового бета-2-мікроглобуліну в тканинах може розвинути амілоїдоз.
- А-бета-2-М-амілоїдоз викликає скелетно-м'язові симптоми: синдром зап'ясткового каналу, біль у великих суглобах, кісти та переломи кісток.
- А-бета-2-М-амілоїдоз сьогодні трапляється дуже рідко.

Старечий амілоїдоз

- ATTR-амілоїдоз виникає у людей похилого віку. Він може викликати серцеву недостатність.

Спадкові форми амілоїдозу

- A β 2-амілоїдоз, що зустрічається у Фінляндії (синдром Меретоя), викликає дегенерацію рогівки та парез лицевого нерва.
- ATTR-амілоїдоз проявляється у вигляді периферичної та автономної нейропатії, ентеропатії й кардіоміопатії.

Діагностика

- Підозра щодо наявності AL-амілоїдозу базується на даних клінічної картини (нефротичний синдром, кардіоміопатія, збільшення печінки або периферична нейропатія) та виявленні M-компоненту в сироватці крові або сечі.
- Найпоширенішою підставою підозрювати AA амілоїдоз є протеїнурія у пацієнта з ревматоїдним артритом. Постійне або повторне підвищення сироваткового СРБ є фактором ризику розвитку амілоїдозу.
- Для діагностики амілоїдозу проводять тонкогілкову аспіраційну біопсію підшкірної клітковини черевної стінки або тканинну біопсію ураженого органу (нирка, пряма кишка, печінка, серце).
 - Для тонкогілкової аспірації рекомендується застосування шприца об'ємом 10 або 20 мл і голки розміром 0,9 × 38 мм. Для полегшення проведення аспірації використовують тримач шприца. Аспірат з шприца наносять на чисте предметне скло та розподіляють за допомогою іншого чистого предметного скла. Зразок є репрезентативним, якщо він містить фрагменти жирової тканини, видимі неозброєним оком, а не лише тонкі жирові плівки.
 - Якщо при фарбуванні Конго червоним підтверджується діагноз амілоїдозу, слід провести імуногістохімічне типкування.
- При AL-амілоїдозі необхідне проведення подальших досліджень для виключення або підтвердження мієломної хвороби.

Лікування

- Лікування амілоїдозу проводиться в спеціалізованих відділеннях.

- Лікування AL-амілоїдозу спрямоване на аномальний клон плазматичних клітин; зазвичай інтермітуюча терапія комбінацією мелфалану та дексаметазону з різними цитотоксичними агентами, або в окремих пацієнтів цитотоксична хіміотерапія в поєднанні з трансплантацією стовбурових клітин.

Коментар експерта. Згідно з інструкцією для медичного застосування зареєстрований в Україні станом на 16.05.2019 лікарський засіб мелфалан не призначається при амілоїдозі.

- Ключовим моментом у лікуванні AA-амілоїдозу, що вже розвинувся, є лікування основного запального захворювання.

Прогноз

- Середня очікувана тривалість життя після встановлення діагнозу становить 2 роки при AL-амілоїдозі та 4–8 років при AA-амілоїдозі. При AL-амілоїдозі найважливішим прогностичним фактором є ступінь пошкодження серця.
- Поширеність AA-амілоїдозу знизилася внаслідок покращення якості лікування запальних ревматичних захворювань.

Пов'язані ресурси

- Інші [Огляди доказових даних](#) [пов'язані L00350] [Amyloidosis – Related re...](#)
- Інші [Інтернет-ресурси](#) [пов'язані L00350] [Amyloidosis – Related re...](#)
- Література [пов'язані L00350] [Amyloidosis – Related re...](#)

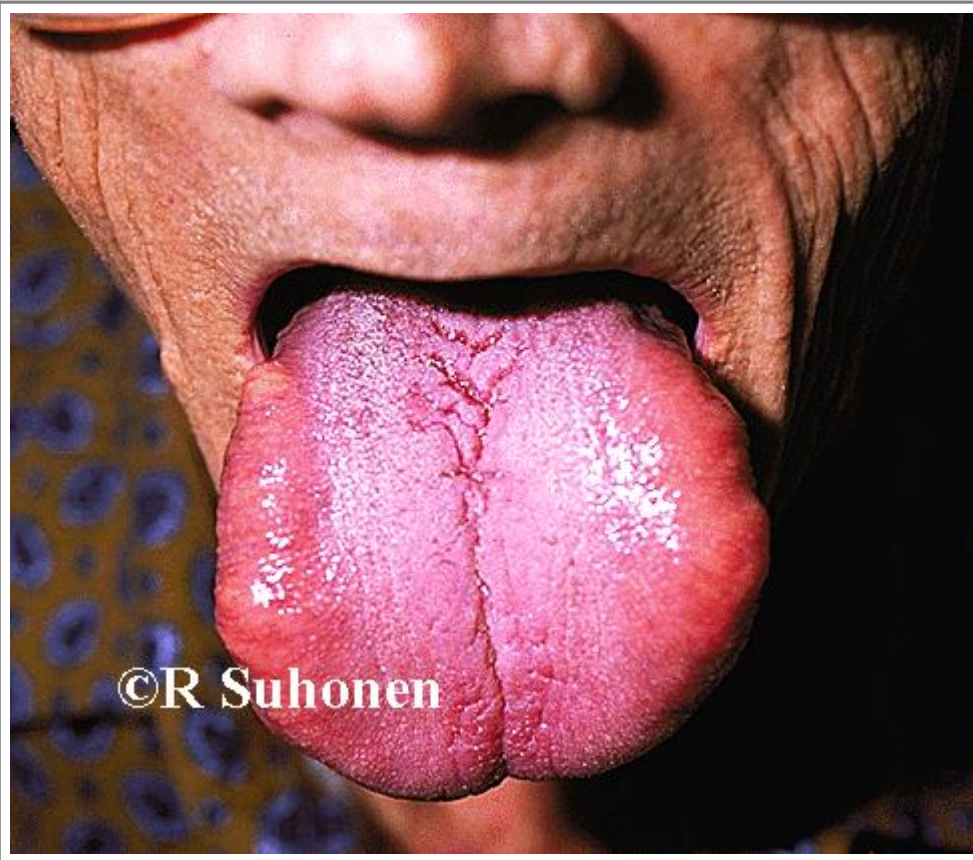
Зображення

- [Зображення 00328](#). Primary amyloidosis in the upper eyelids.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd Raimo Suhonen

- [Зображення 00559](#). Macroglossia in a patient with amyloidosis.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd Raimo Suhonen

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00968 Ключ сортування: 021.071 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2013-08-08

Автор(и): Tom Pettersson Редактор(и): Markku Ellonen Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Maarit Green
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Rheumatology

Ключові слова індексу
mesh: Amyloidosis mesh: AA amyloidosis mesh: AL amyloidosis mesh: amyloidosis, reactive mesh: ATTR amyloidosis
mesh: Proteinuria mesh: Amyloidosis, Familial mesh: plasma cell disease mesh: Arthritis, Rheumatoid
mesh: pulmonary amyloidosis mesh: joint amyloidosis mesh: dialysis amyloidosis mesh: renal amyloidosis
mesh: M component mesh: amyloidosis, senile mesh: amyloidosis, cardiac icpc-2: T99 icpc-2: U88 icpc-2: S99
icpc-2: L99 icpc-2: N99 icpc-2: K84 icpc-2: R99