



Ukrainian Journal of Nephrology and Dialysis

Scientific and Practical, Medical Journal

Founders:

- State Institution «Institute of Nephrology NAMS of Ukraine»
- National Kidney Foundation of Ukraine

ISSN 2304-0238;
eISSN 2616-7352

Journal homepage: <https://ukrjnd.com.ua>

Nephrology School

T. G. Shekhovtseva, M. A. Dolinna

doi: 10.31450/ukrjnd.1(61).2019.07

Analysis of two AL-amyloidosis cases reporters (own observations)

Zaporozhye State Medical University

Citation:

T. G. Shekhovtseva, M. A. Dolinna. Analysis of two AL-amyloidosis cases reporters (own observations). Ukr J Nephrol Dial. 2019;1(61):53-59. doi: 10.31450/ukrjnd.1(61).2019.07

Abstract. *According to current presentations, primary AL-amyloidosis (AL-A) and multiple myeloma, associated and not associated with AL-A, are considered as a part of uniform β -lymphocytic dislocation that is characterized by proliferation of abnormal clone of plasma or β -cells in the bone marrow with excess production of monoclonal immunoglobulins.*

Objective: to describe our own observations of patients with AL-A, which is an example of complexity of the disease diagnostics, due to the polymorphism of clinical picture and need for immunological verification.

It was presented 2 cases of late AL-A diagnostics. Amyloid depositing in different organs determined the diversity of clinical manifestations. AL-A had a consistently progressive character with the gradual involvement of various organs and systems. Results: case 1 demonstrated AL-A with damage of kidneys, heart, liver, spleen, lungs, pleura and subsequent development of ischemic stroke. In the second case AL-amyloidosis with damage of heart, kidneys, lungs, tongue and skin was diagnosed. The severity of the patient's condition was due to severe nephrotic syndrome. AL-A is a serious disease that leads to a lethal end if treatment is not timely. Our observations demonstrate the complexity of AL-A diagnostics, which requires the collaboration of doctors of various profiles.

Article history:

Received January 09, 2019

Received in revised form
February 06, 2019

Accepted February 20, 2019

Modern morphological diagnostics of amyloidosis involves not only detection but also mandatory amyloid typing, which determines further therapeutic tactics. Diagnostics of AL-A diagnosis should be based on the morphological study results. The final diagnosis of amyloidosis is established after congolic masses detecting. Biopsy of the affected organ is the most effective diagnostic method. When there is a nephrotic syndrome, kidney biopsy is most appropriate, because amyloid will be detected in 80% of AL-A. The most effective method for AL-A typing is an immunohistological study using the immunoglobulin light chains antisera.

Keywords: *AL-amyloidosis, nephrotic syndrome, nephrobiopsy.*

Conflict of interest statement: the authors declared no competing interests.

© T. Shekhovtseva, M. Dolinna, 2019. All rights reserved.

Correspondence should be addressed to Maria Dolinna: mdolinnaya@gmail.com



© Т. Г. Шеховцева, М. О. Долінна, 2019

УДК: 616-008.857-07-08.

Т. Г. Шеховцева, М. О. Долінна

Аналіз двох випадків AL-амілоїдозу (власні спостереження)

Запорізький державний медичний університет

Резюме. За сучасними уявленнями первинний AL-амілоїдоз (AL-A) і множинна мієлома, асоційована, так і не асоційована з AL-A, розглядають в рамках єдиної β -лімфоцитарної дискразії, яка характеризується проліферацією аномального клону плазматичних або β -клітин в кістковому мозку з надлишковою продукцією моноклональних імуноглобулінів.

Мета роботи: описати власні спостереження пацієнтів з AL-A, які є прикладом складності діагностики захворювання, що обумовлено поліморфізмом клінічної картини та необхідністю імунологічної верифікації.

В роботі представлено 2 випадки пізньої діагностики AL-A. Відкладення амілоїду в різних органах визначило різноманітність клінічних проявів. AL-A мав неуклінопрогресуючий характер з поступовим утягненням різних органів і систем.

Випадок 1 демонструє AL-A з ураженням нирок, серця, печінки, селезінки, легенів, плеври та подальшим розвитком ішемічного інсульту. У другому випадку діагностовано AL-амілоїдоз з ураженням серця, нирок, легенів, язика, шкіри. Тяжкість стану пацієнтки була обумовлена тяжким нефротичним синдромом. AL-A є тяжким захворюванням, яке призводить до летального кінця, якщо лікування проводиться невчасно. Наші спостереження демонструють складність діагностики AL-A, що потребує співпраці лікарів різного профілю.

Сучасна морфологічна діагностика амілоїдозу передбачає не тільки виявлення, але й обов'язкове тупування амілоїду, оскільки його тип визначає подальшу терапевтичну тактику. Діагностика AL-A з урахуванням клініки повинна базуватись на результатах морфологічного дослідження. Заключний діагноз амілоїдозу встановлюють при виявленні конгофільних мас. Найефективнішою є біопсія ураженого органа. За наявності НС найдоцільнішим є біопсія нирки, при якій амілоїд виявляється в 80% AL-A. Найефективнішим методом тупування AL-A є імуногістологічне дослідження із застосуванням антисироваток до легких ланцюгів імуноглобулінів.

Ключові слова: AL-амілоїдоз, нефротичний синдром, нефробиопсія.

Вступ. За сучасними уявленнями первинний AL-амілоїдоз (AL-A) і множинна мієлома (ММ), асоційована, так і не асоційована з AL-A, розглядають в рамках єдиної β -лімфоцитарної дискразії, яка характеризується проліферацією аномального клону плазматичних або β -клітин в кістковому мозку з надлишковою продукцією моноклональних імуноглобулінів [1, 2]. Білком-попередником при AL-A вважають моноклональні легкі ланцюги імуноглобулінів (ЛЛІ), із назви яких походить аббревіатура L.

Натепер AL-A зустрічається в 5-10 разів рідше, ніж ММ, однак залишається найрозповсюдженим типом системного амілоїдозу в західних країнах, у той час, як частота розвитку вторинного амілоїдозу значно знизилась завдяки кращому лікуванню хронічних запальних хвороб [1, 3].

Чоловіки хворіють на AL-A частіше жінок в 1,8 рази, середній вік хворих на момент установлення діагнозу складає 65 років, пацієнтів молодше 50 років налічують лише 10% [1].

Рідкість захворювання, поліорганність ураження та відсутність патогномонічних симптомів

викликають значні труднощі в діагностиці хвороби, які демонструють наступні клінічні випадки.

ВИПАДОК 1. Пацієнтка Б., 58 років, при огляді скаржить на виражену задишку в спокої, набряки ніг, переважно сухий кашель, зниження апетиту, загальну слабкість. Півтори роки тому почала відчувати задишку при незначних фізичних навантаженнях, перебої в роботі серця; в сечі реєструвалась низька протеїнурія. Через рік з'явилися набряки нижніх кінцівок, які впродовж останніх двох місяців значно збільшились. В терапевтичному відділенні міської лікарні діагностовано НС, для уточнення діагнозу 10.01.18 р. хвору перевели до нефрологічного відділення обласної лікарні м. Запоріжжя. При обстеженні загальний стан тяжкий, шкірний покрив блідий, анасарка. При перкусії легень укорочення звуку нижче V міжреберного проміжку зправа та VI зліва. При аускультатії дихання ослаблене, шум тертя плеври. Сатурація O₂ – 84%. При перкусії серця ліва межа відносної тупості зміщена вліво до передньої пахової лінії. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 100 за хвилину, тони ослаблені, АТ 105/60 мм рт. ст. Печінка +4 см, селезінка +2 см, щільні, безболісні. 22.02.18 проведена нефробиопсія, 23.02.18 з'явився сильний біль та оніміння правої нижньої кінцівки. Судинним хірургом діагностовано емболію стегново-підколінного сегменту. Через добу на тлі приймання низькомолекулярних гепаринів, дезагрегантів кровообіг в кінцівці компенсовано. 28.02.18 розвинув-

Марія Олександрівна Долінна
mdolinnaya@gmail.com

ся ішемічний інсульт підкоркової ділянки мозку з лівосторонньою геміплегією з приводу якого пацієнтка отримувала лікування в умовах відділення інтенсивної терапії нейрохірургічного відділення згідно протоколу ведення пацієнтів з інсультами. У зв'язку з тяжкістю стану патогенетична терапія не проводилась. За проханням дочки виписана із стаціонару для подальшого лікування за місцем проживання.

Лабораторні дослідження. Загальний аналіз крові (12.01.18): гемоглобін 145 г/л, еритроцити $4,88 \times 10^{12}$ г/л, лейкоцити $5,5 \times 10^9$ г/л, тромбоцити 308×10^9 г/л, ШОЕ 32 мм/г; п/я 5%, с/я 62%, еоз 3%, лимф 23%, мон 2%; КП 0,9.

Загальний аналіз сечі (12.01.18): рН с/к, питома вага 1030, Б – 6,9 г/л, лейкоцити 15-20 в п/з, еритроцити 4-8 в п/з, зерн. цилин. 3-5 в п/з.

Біохімічний аналіз крові (12.01.18): загальний білок 51,7 г/л, альбумін 28 г/л, α 4%, α_2 18%, β 6%, γ 8%, креатинін 74,3 мкмоль/л (ШКФ 48 мл/хв.), сечовина 5,1 ммоль/л, калій 4,36 ммоль/л, натрій 140,7 ммоль/л, лужна фосфатаза 620 Од/л, холестерин 6,75 ммоль/л.

Біохімічний аналіз крові (26.02.18): загальний білок 50 г/л, альбумін 21 г/л, креатинін 157 мкмоль/л (ШКФ 35 мл/хв.), сечовина 7,2 ммоль/л, калій 4,1 ммоль/л, натрій 140 ммоль/л, лужна фосфатаза 780 Од/л, холестерин 8,1 ммоль/л.

Нефробиопсійне дослідження. Світлова мікроскопія: при забарвленні сіріусом червоним основним у більшості клубочків у мезангії реакція позитивна (рис. 1).

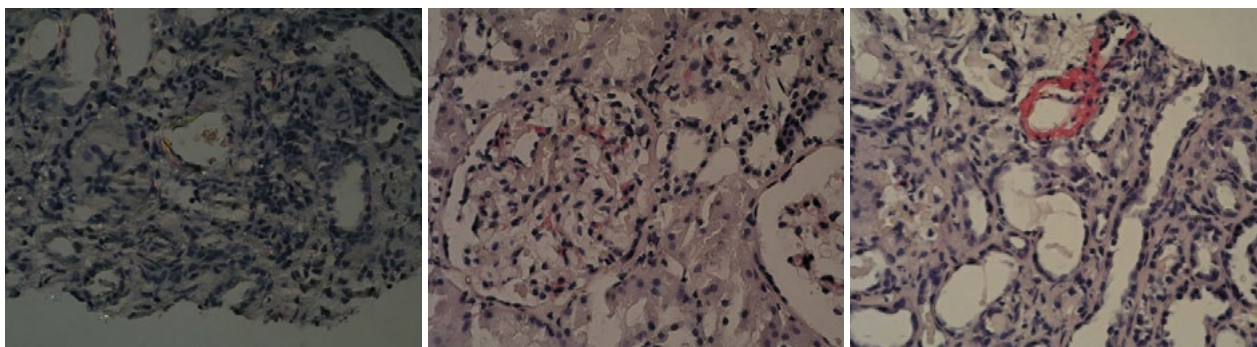


Рис. 1. Дані нефробиопсійного дослідження (випадок 1). Зб. х400. Клубочки: гломерулярна базальна мембрана не потовщена, просвіт капілярів не звужений, нерідко щільно заповнений еритроцитами, зрідка незначне розширення мезангію. Канальці й інтерстицій: вогнищева дилатація каналців. Нечасто гіаліново-крапельні зміни епітелію проксимальних звивистих каналців. Часто білкові цилиндри. Дифузна помірна мононуклеарна інфільтрація. Тубулярна атрофія й інтерстиційний фіброз – 30%. Судини: інтерлобулярні артерії містять екстрацелюлярний матеріал. При забарвленні конго червоним основним і сіріусом червоним основним реакція позитивна.

Конго-позитивний матеріал показує яблучно-зелене світіння у поляризованому світлі (рис. 2).

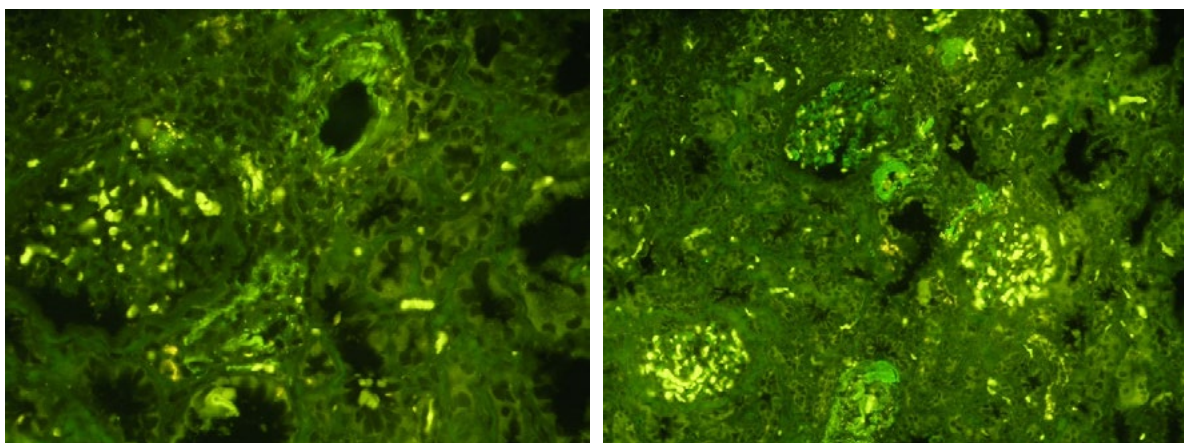


Рис. 2. Дані нефробиопсійного дослідження (випадок 1). Зб. х400. Яблучно-зелене світіння у поляризованому світлі.

Пряме імунофлуоресцентне дослідження з міченими ФІТЦ антитілами до легких ланцюгів імуноглобулінів κ і λ (ДАКО). Світіння λ LC (2+) у стінці інтерлобулярних артерій. Патоморфологічне дослідження: AL (λ LC)-амілоїдоз нирок, мінімальні мезангіальні депозити амілоїду, клас II, стадія II; гло-

бально склерозовані 6/33 – 18%, тубулярна атрофія та інтерстиціальний фіброз – 30%, артеріосклероз; за результатами імунофлуоресцентної мікроскопії світіння λ LC (2+) проти κ LC (0)

Цитологічне дослідження плеврального пунктату (14.02.18): Б 6,6 г/л, лімфоцити 96%, нейтрофіли 4%.

Інструментальні дослідження. ЕКГ (25.02.18): вольтаж знижений, тахікардія (ЧСС 100 за хвилину), гіпертрофія лівого шлуночка (рис. 3).

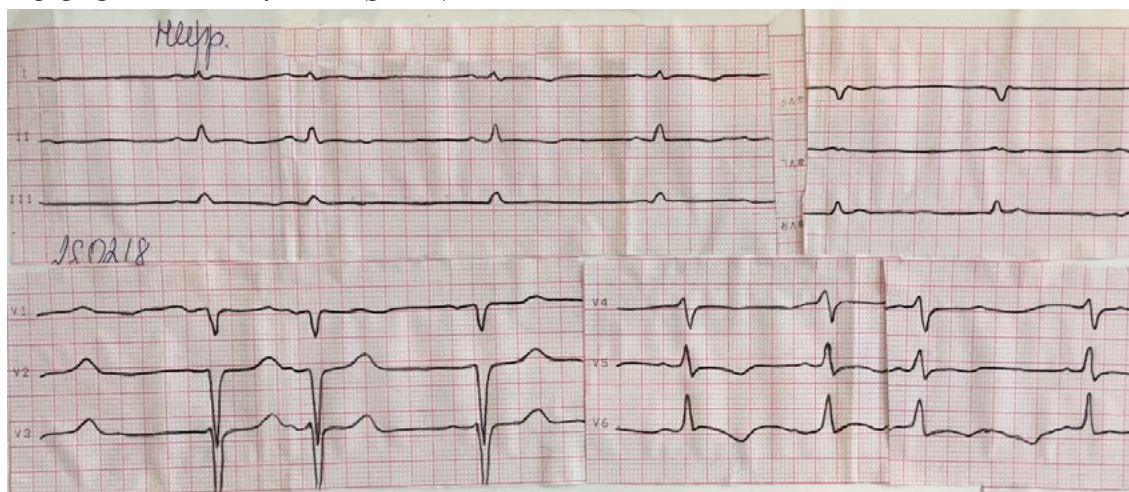


Рис. 3. Дані ЕКГ (випадок 1).

Ехо-КС (10.01.18): дилатація передсердь, гіпертрофія міжшлуночкової перегородки (1,73 см), задньої стінки лівого шлуночка (1,42 см). Систолічна дисфункція (фракція викиду 38%). Легенева гіпертензія I ст. Гідроперикард.

КТ органів грудної та черевної порожнини (18.01.2018): серце збільшено за рахунок розширення камер, двосторонній гідроторакс. Печінка збільшена, щільність паренхіми помірно дифузно знижена. Нирки нормальних розмірів.

МРТ головного мозку (01.03.18): картина ішемічного інсульту в ділянці хвостатого ядра зправа.

Дуплексне сканування артерій правої нижньої кінцівки (23.03.18): ознаки оклюзії стегново-підколінного та стегневого сегментів зправа.

Таким чином, враховуючи клінічні особливості захворювання і дані нефробіопсії, встановлено діагноз: AL-амілоїдоз з ураженням нирок, серця, печінки, селезінки, легенів, плеври.

Особливості перебігу AL-A у хворої Б. Амілоїдоз серця проявлявся кардіомегалією, зниженням вольтажу комплексу QRS, систолічною дисфункцією, дилатацією передсердь, гіпертрофією міжшлуночкової перегородки та задньої стінки лівого шлуночка.

Амілоїдоз нирок маніфестував низькою протеїнурією з наступним розвитком персистуючого НС з масивною протеїнурією, гіпоальбумінемією, гіперхолестеринемією та анасаркою без АГ. Протеїнурія збільшувалась навіть при зниженні ШКФ.

Амілоїдоз печінки супроводжувався помірною гепатомегалією, яка прогресувала (+6 см проти +4 см), ізольованим підвищенням рівня лужної фосфатази, що свідчило про холестаз.

Амілоїдоз селезінки супроводжувався її збільшенням (+4 см проти +2 см), функціональним гіпоспленізмом, що призвело до тромбоцитозу.

Амілоїдоз легенів клінічно проявлявся кашлем, значним зниженням сатурації O_2 без характер-

них змін на КТ. Указанням на амілоїдоз плеври був персистуючий двосторонній великий випіт, який швидко збільшувався після неодноразових пункцій (>3 л зправа, >4 л зліва), лімфоцитозом пунктату.

Найімовірнішими причинами тромбозів судин у хворої стали гіперкоагуляція, яка характерна для НС, а також тромбоцитоз.

ВИПАДОК 2. Хвора С., 63 років, скаржиться на виражену задишку, набряки ніг, малопродуктивний кашель, охриплість голосу, печіння язика, втрату ваги (12 кг за 1,5 роки), субфебрильну температуру тіла, загальну слабкість. З травня 2013 р. з'явилося печіння язика, яке значно підсилювалось після приймання їжі. Лікувалась у стоматолога з приводу атрофічного глоситу, але без суттєвого покращення. З вересня 2013 р. з'явилась задишка при ходьбі, яка поступово зростала. Лікувалась у кардіолога з діагнозом ІХС: дифузний кардіосклероз. З жовтня 2014 р. відчула охриплість голосу, а через декілька тижнів з'явився кашель. З березня 2015 р. помітила набряки ніг, збільшення задишки. При обстеженні виявлена протеїнурія нефротичного рівня, а зв'язку з чим 12.05.2018 р. хвору госпіталізовано до нефрологічного відділення обласної лікарні м. Запоріжжя. При огляді стан тяжкий, шкірний покрив блідий, на руках, повіках дрібні крапчасті висипання, набряки нижніх кінцівок. При перкусії легенів укорочення звуку нижче VIII міжреберного проміжку зправа та VII зліва, при аускультатії дихання ослаблене, сатурація O_2 88%. При перкусії серця ліва межа відносної тупості зміщена на 4,5 см вліво. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 80 за хвилину, тони ослаблені, АТ 120/80 мм рт. ст. Макрогловія, гіперемія слизової оболонки ясен, язика, множинні ерозії язика (2-4 мм в діаметрі). Печінка, селезінка не збільшені. Добовий діурез 600 мл. Системний процес з певними особливостями клінічного перебігу захворювання спонукав нас, перш за все, думати про первинний AL-амілоїдоз. 21.05.15 р. хворій виконана біопсія

ясни, а 10.06.15 р. – підшкірної клітковини черева.

Лабораторні дослідження. Загальний аналіз крові (20.05.15): гемоглобін 115 г/л, еритроцити $4,12 \times 10^{12}$ г/л, лейкоцити $9,6 \times 10^9$ г/л, тромбоцити 238×10^9 г/л, ШОЕ 56 мм/г; п/я 3%, с/я 54%, еоз 1%, лимф 40%, мон 2%; КП 0,87.

Загальний аналіз сечі (18.06.15): рН с/к, питома вага 1010, Б – 3,5 г/л, лейкоцити 5-10 в п/з, еритроцити 1-2 в п/з. Добова протеїнурія 3,96 г/добу.

Біохімічний аналіз крові (18.06.15): загальний

білок 48 г/л, альбумін 28 г/л, α 6%, α_2 27%, β 11%, γ 8%, креатинін 82 мкмоль/л (ШКФ 64 мл/хв.), сечовина 4,2 ммоль/л, калій 4,2 ммоль/л, натрій 139 ммоль/л, лужна фосфатаза 680 Од/л, холестерин 8,66 ммоль/л.

Інструментальні дослідження. ЕКГ (22.06.15): вольтаж комплексу QRS знижений, ритм синусовий, ЧСС 82 за хвилину, AVI ст., блокада передньої гілки лівої ніжки п. Гіса та повна блокада правої ніжки п. Гіса (рис. 4).

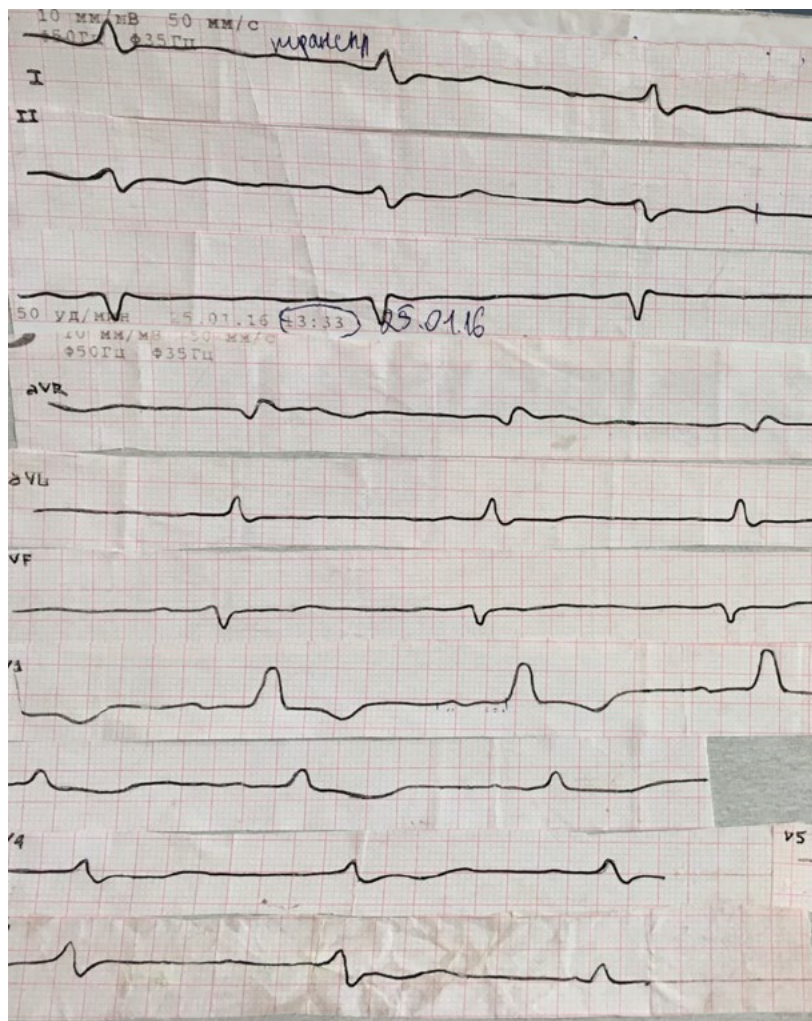


Рис. 4. Дані ЕКГ (випадок 2).

Ехо-КС (23.06.15): кальціноз аортального та мітрального клапанів, збільшення порожнини лівого передсердя, задньої стінки лівого шлуночка (1,3 см), міжшлуночкової перегородки (1,4 мм). Легенева гіпертензія I ст.

УЗД (14.06.15): печінка правильної форми та розмірів. Контури чіткі, рівні, капсула 0,25 см, ущільнена. Ехоструктура підвищеної ехоінтенсивності, мілкозерниста, неоднорідна. По ходу судин лінійна гіперехогенна тяжистість. Жовчний міхур з перегоном в ділянці шийки. В порожнині гіперехогенна завись з рівнем до 1/3 об'єму. Під-

шлункова залоза нормальних розмірів, контури чіткі, рівні. Ехоструктура гіперехогенна. Селезінка нормальних розмірів, капсула не змінена, ехоструктура збережена. Нирки: права 8,93/4,6/5,6 см, паренхіма 1,4 см, ехоструктура підвищеної ехогенності; ліва – 10,0/4,3/4,8 см, паренхіма 1,7 см, ехоструктура підвищеної ехогенності.

Рентгенографія легенів (22.06.2015): легеневий малюнок збагачений в нижніх відділах. Корені розширені, фіброзно змінені.

Дані біопсії (15.06.15): за результатами світлової та люмінесцентної мікроскопії гістопрепаратів

підшкірної жирової клітковини та архівному парафіновому блоку слизової оболонки щоби виявлений конго- і тіофлавін-позитивний матеріал з дихроїзмом в поляризованому світлі. За даними імунофлюоресцентної мікроскопії – λ LC- 3+, λ LC- 3+. За даними імунопероксидазного дослідження AA-протеїн у складі депозитів не виявлений.

Таким чином, встановлено діагноз: AL-амілоїдоз з ураженням серця, нирок, легенів, язика, шкіри.

Після верифікації діагнозу було проведено 2 курси патогенетичної терапії (алкеран + дексаметазон), яка ускладнилась лейкопенією, що спонукало її відміну. Стан хворої поступово погіршувався, збільшились набряки, зросла протеїнурія (9,9 г/добу), підсилилась задишка, кашель, збільшились печінка (+4 см) та селезінка (+2 см). З урахуванням тяжкості НС (анасарка з накопиченням рідини в перикарді, черевній порожнині, виражена гіпоальбумінемія – 22 г/л, зниження ШКФ), відсутності ефекту від лікування розпочаті сесанси гемодіалізу з ультрафільтрацією (УФ) через катетер. На тлі УФ набряковий синдром зменшився, однак зберігалась значна слабкість, задишка, запаморочення. 25.01.16 р. рівень гемоглобіну становив 111 г/л, креатиніну – 270 мкмоль/л, ШКФ 25 мл/хв. За даними УЗД задня стінка лівого шлуночка 1,8 см. 03.02.16 р. хвора померла через фібриляцію шлуночків. Реанімаційні заходи були неефективними.

Результати гістологічного дослідження (04.02.16): серце – в інтимі судин, в клапанах під ендокардом множинні гомогенні еозинофільні глибокі амілоїди. Легені – виражене потовщення альвеолярно-капілярних мембран через дифузне відкладення амілоїду. Нирки – відкладення амілоїду в стінці крупних судин коркової, медулярної речовини, в ендотелії дрібних артерій базальної мембрани каналців. Тотальне ураження судинних петель клубочків і заміщення їх гомогенними еозинофільними масами амілоїду. Печінка – відкладення амілоїду у порталних артеріолах. Селезінка – помірне дифузне відкладення амілоїду вздовж ретикулінових волокон всієї пульпи. Тонкий кишечник – амілоїд в слизовій пластинці, залозах і дрібних судинах слизової оболонки.

Особливості перебігу AL-A у хворої С. Органами-мішенями у пацієнтки були нирки, серце, печінка, селезінка, легені, підшлункова залоза, кишечник, шкіра, в дебюті захворювання – макрогліосія. Ураження нирок проявлялось персистуючим НС, який прогресував при зниженні функції нирок, з нормальним рівнем АТ. Амілоїдоз серця проявлявся кардіомегалією, послабленням серцевих тонів, зниженням вольтажу комплексу QRS, біфасцикулярною блокадою дистального типу, дилатацією лівого передсердя, значущою гіпертрофією лівого шлуночка, яка з часом збільшувалась, діастолічною дисфункцією.

Охриплість голосу, як прояв амілоїдозу гортані, передувала ураженню легенів у вигляді кашлю, зниження сатурації O_2 . Специфічних змін на

рентгенограмі легенів не було. Амілоїдоз печінки та селезінки демонструвала зростаюча гепатоспленомегалія.

Клінічно не були розпізнаними амілоїдоз підшлункової залози та кишечника.

Причиною смерті у хворої була фібриляція шлуночків.

Обговорення. Ураження серця відмічають у переважній більшості хворих на AL-A. В результаті заміни міокарду амілоїдними масами розвивається рестриктивна кардіоміопатія, при якій швидко настає серцева недостатність та різноманітні аритмії, що буває причиною смерті у 50% пацієнтів. Найчастішим указанням на амілоїдоз серця є потовщення міжшлункової перегородки та/або задньої стінки лівого шлуночка >12 мм при УЗД, особливо коли ці зміни поєднуються з низькоамплітудною ЕКГ [2].

Найтиповішим проявом амілоїдозу нирок є протеїнурія більше 0,5 г/добу, частіше нефротичного рівня. До особливостей ураження нирок відносять рідкість гематурії та лейкоцитурії, а також відсутність артеріальної гіпертензії (АГ) при розвитку хронічної ниркової недостатності (ХНН). Нефротичний синдром (НС) і великі розміри нирок зберігаються навіть при прогресуванні зниження швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) [1, 3].

Ураження печінки при AL-A спостерігається в 100% випадків і проявляється помірним її збільшенням та підвищенням рівня лужної фосфатази [1]. Збільшення печінки зазвичай супроводжується невеликим збільшенням селезінки.

Ураження дихальної системи виникає у половини хворих, в більшості випадків проходить безсимптомно або з бідною клінічною симптоматикою. Одним із ранніх ознак захворювання може бути охриплість або зміна тембру голосу внаслідок відкладення амілоїду в голосових зв'язках, що передують його появі в дистальних відділах дихальних шляхів. В легенях амілоїд відкладається переважно в альвеолярних перегородках, що призводить до розвитку кашлю та задишки. Рентгенологічна картина не специфічна.

Ураження шкіри спостерігається у 40% хворих. Патогномонічною ознакою AL-A є параорбітальні геморагії, які зустрічаються найчастіше [1].

Макрогліосія обумовлена вираженою інфільтрацією м'язів амілоїдом. Це також патогномонічний симптом AL-A, який зустрічається в 20% пацієнтів. Макрогліосія не тільки утруднює приймання їжі і мову, але може призвести до обструкції дихальних шляхів.

Ураження органів-мішеней прогресує дуже швидко, більшість пацієнтів вмирає впродовж року [1-3]. Складність діагностики AL-A обумовлена поліморфізмом клінічної картини та необхідністю імунологічної верифікації.

Нами представлено 2 випадки пізньої діагностики AL-A. Відкладення амілоїду в різних орга-

нах визначило різноманітність клінічних проявів. AL-A мав неукліннопрогресуючий характер з поступовим утягненням різних органів і систем. AL-A є тяжким захворюванням, яке призводить до летального кінця, якщо лікування проводиться невчасно. Наші спостереження демонструють складність діагностики AL-A, що потребує співпраці лікарів різного профілю.

Висновки. Діагностика AL-A з урахуванням клініки повинна базуватись на результатах морфологічного дослідження. Діагноз амілоїдозу встановлюють при виявленні конгофільних мас. Найефективнішою є біопсія ураженого органа. Сучасна морфологічна діагностика амілоїдозу передбачає не тільки виявлення, але й обов'язкове типування амілоїду, оскільки його тип визначає подальшу

терапевтичну тактику. При наявності НС найдоцільнішим є біопсія нирки. Простою і безпечною діагностичною процедурою є аспіраційна біопсія підшкірної клітковини черева, при якій амілоїд виявляється в 80% AL-A. До переваг цієї процедури, окрім інформативності, є рідкість кровотеч. Найефективнішим методом типування AL-A є імуногістологічне дослідження із застосуванням антитілов до ЛЛІ.

Конфлікт інтересів: автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Інформація про внесок кожного учасника:

Т.Г. Шеховцева: концепція дослідження, аналіз отриманих даних,

М.О. Долінна: оформлення тексту роботи.

Література (References):

1. *Merlini G, Seldin DC, Gertz MA.* Amyloidosis: pathogenesis and new therapeutic options. *J Clin Oncol.* 2011;29:1924–1933. doi: 10.1200/JCO.2010.32.2271.
2. *Kappor P, Thenappan T, Singh E, Kumar S, Greipp PR.* Cardiac amyloidosis: a practical approach to diagnosis and management. *Am J Med.* 2011;124:1006–1015. doi: 10.1016/j.amjmed.2011.04.013.
3. *Nasr SH, Valeri AM, Cornell LD, Fidler ME, Sethi S, D'Agati VD, Leung N.* Renal monoclonal immunoglobulin deposition disease: a report of 64 patients from a single institution. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2012;7:231–239. doi: 10.2215/CJN.08640811.