**Амилоидоз**

Амилоидоз - системное заболевание с поражением многих органов и различных тканевых структур, характеризующееся нарушением белкового обмена и внеклеточным отложением в них сложного белково-полисахаридного комплекса. Различают следующие основные формы амилоидоза: 1) первичный амилоидоз, по-видимому, представляющий собой врожденную ферментопатию, наследуемую аутосомно-доминантным путем (возможно, имеется несколько форм врожденного амилоидоза); 2) вторичный, возникающий на фоне длительных хронических заболеваний, характеризующихся распадом тканей и всасыванием продуктов распада (приуберкулезе легких и других органов, бронхоэктатической болезни, хроническомостеомиелите и других заболеваниях) или значительными иммунопатологическими нарушениями (неспецифический язвенныйколит, сывороточная болезнь и т. д. ); 3) идиопатический; 4) старческий амилоидоз.

Поражение пищеварительной системы встречается при любой форме амилоидоза, особенно некоторых ее отделов (языка - макроглоссия, кишечника, печени). В большинстве случаев поражение пищеварительной системы представляет лишь одну из многих локализаций процесса (одновременно имеет место амилоидоз почек, кожи, скелетной мускулатуры, нервной системы и других органов и тканей).

Амилоидоз пищевода встречается чаще одновременное поражениями других отделов пищеварительной системы. Характерны дисфагия при проглатывании плотной и сухой пищи, особенно при еде лежа, отрыжка. При рентгенологическом исследовании ищевод гипотоничен, перистальтика ослаблена, при исследовании больного в горизонтальном положении бариевая взвесь долго задерживается в ищеводе. Осложнения: амилоидные язвы ищевода и пищеводные кровотечения.

Амилоидоз желудка обычно сочетается с амилоидозом кишечника и других органов. Клиническая картина: ощущение тяжести в эпигастральной области после еды, диспепсические расстройства; при рентгенологическом исследовании - сглаженность складок слизистой оболочки, ослабление перистальтики и эвакуации содержимого из желудка. Осложнения: амилоидные язвы желудка, желудочные кровотечения, перфорация язв. Дифференциальный диагноз проводят с хроническимгастритом, язвенной болезнью желудка, реже - опухолью. Решающее значение имеют данные биопсии (выявление амилоидоза).

Амилоидоз кишечника -частая локализация этого заболевания. Проявляется ощущением дискомфорта, тяжести, реже умеренными тупыми или спастическими болями в животе, нарушениями стула:запорами или упорными поносами. Копрологмческое исследование выявляет выраженную стеаторею, амилорею, креаторею. В крови анемия, лейкоцитоз, повышение СОЭ, гипопротеинемия (за счет гипоальбуминемии), гиперглобулинемия, гипонатриемия, гипопротромбинемия, гипокальциемия. Специальные методы исследования обнаруживают нарушение пристеночного пищеварения и всасывания в кишечнике (см.Недостаточности всасывания синдром). При рентгенологическом исследовании характерна развернутость ("вздыбпенность") кишечных петель, утолщение складок и сглаженность рельефа слизистой кишки, замедление или ускорение пассажа бариевой взвеси по кишечнику. Биопсия слизистой оболочки тонкой и толстой кишок подтверждает диагноз и позволяет провести дифференциальную диагностику сэнтеритами иколитами, особенно с неспецифическим язвеннымколитом. Изолированный опухолевидный амилоидоз кишечника протекает под маскойопухоли (боль,непроходимость кишечника) и обычно обнаруживается уже на операционном столе. Осложнение: тяжелая гипопротеинемия вследствие нарушения процессов всасывания в кишечнике, полигиповитаминозы, стенозирование кишечника, амилоидные язвы, кишечные кровотечения, перфорации.

Амилоидоз печени встречается сравнительно часто. Характерны увеличение и уплотнение печени, при пальпации край ее ровный, безболезнен. Нередок синдром портальной гипертензии, асцит. Реже встречаются боль в правом подреберье, диспепсические явления, спленомегалия,желтуха, геморрагический синдром. Лабораторные исследования определяют изменение белково-осадочных проб, гиперглобулинемию, гиперхолестеринемию, в ряде случаев - гипербилиру-бинемию, повышение активности щелочной фосфатазы, аминотрансфераз сыворотки крови; положительная проба с бромсульфалеином. Решающее значение в диагностике имеет пункционная биопсия печени. Осложнения: печеночная недостаточность (в 7% случаев).

Амилоидоз поджелудочной железы диагностируется редко (протекает под маской хронического панкреатита); характерны тупая боль в левом подреберье, диспепсические явления, панкреатогенные поносы, стеаторея. Исследование дуоденального содержимого выявляет внешнесекреторную недостаточность поджелудочной железы. В тяжелых случаях развивается вторичный сахарный диабет.

Диагноз амилоидоза органов системы пищеварения. Большое значение имеет выявление поражения других органов и систем: почек, сердца, кожи, селезенки и пр. ; наиболее достоверным методом диагностики амилоидоза является биопсия органов, в пунктатах которых обнаруживают глыбки амилоида при окраске срезов конго красным, метиленовым или генциановым фиолетовым. При вторичной форме этой болезни важно выявление хронического заболевания, которое обычно осложняется амилоидозом (туберкулез, бронхоэктатическая болезнь,эмпиема плевры и т. д. ). Применяют также функциональные клинические пробы: с конго красным и метиленовым синим (быстрое исчезновение красок при внутривенном введении из сыворотки крови вследствие фиксации амилоидом и резкое снижение выделения их почками с мочой). Однако при первичном амилоидозе они дают непостоянный результат. Диагноз первичного амилоидоза основан на тщательном генетическом анализе (выявление амилоидоза у родственников). Лабораторные исследования крови обнаруживают диспротеинемию (гипоальбуминемия, гипергаммагло-булинемия; в поздней стадии -увеличение содержания апь-фа-2 и бетаглобулинов в сыворотке крови), повышение СОЭ, в ряде случаев - гиперфибриногенемию, повышение содержания холестерина и беталипидов крови. Однако эти изменения неспецифичны для амилоидоза. Течение прогрессирующее. По мере прогрессирования заболевания больные инвалидизируются.

Прогноз неблагоприятный. Смерть больных наступает от истощения, почечной, сердечной недостаточности.

Лечение: При вторичном амилоидозе в первую очередь-лечение основного заболевания (туберкулез,остеомиелит, хроническаяэмпиема плевры и др. ), после излечения которого нередко исчезают и симптомы амилоидоза. Лечащий врач назначает соответствующее лечение и в последствии наблюдает больного и следит за результатами.