

© Мойсеєнко В.О., Брижаченко Т.П., Волошин А.О., Гай О.С., 2019

doi: 10.37321/nefrology.2019.25-09

УДК 616-003.81-071-085

МАСИВНА ПРОТЕЇНУРІЯ ЯК ДЕБЮТ AL-АМІЛОЇДОЗУ (частота захворюваності – 10 пацієнтів на 1 000 000 населення в рік)

В.О. МОЙСЕЄНКО¹, Т.П. БРИЖАЧЕНКО², А.О. ВОЛОШИН¹, О.І. ГАЙ¹

¹Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ

²КНП «Київський міський центр нефрології та діалізу», м. Київ

Резюме.

Вступ. Первинний ідіопатичний амілоїдоз – системне захворювання, що характеризується відкладенням в органах амілоїду і різноманітними клінічними проявами.

Мета. Описати клінічні прояви та проаналізувати динаміку лабораторних показників у пацієнтки з первинним амілоїдозом з переважним ураженням нирок.

Матеріал і методи. Загальноприйняті лабораторні та інструментальні методи дослідження. Аналіз крові на білок Бенс Джонса та наявність легких ланцюгів амілоїду.

Результати. На підставі отриманих даних клінічного, лабораторного, інструментального досліджень встановлений первинний AL (λ -LC) амілоїдоз. Дослідження крові нашої пацієнтки 24.09.19 засвідчило переважання вільних лямбда легких ланцюгів (168 мг/л при нормі 5,7-26,3).

Висновки: Принциповою різницею між різними формами амілоїдозу є природа білковоутворюючих волокон амілоїду, відмінності клінічної картини і перебігу основної хвороби, що свідчить про складність і багатофакторність його патогенезу в різних клінічних синдромах і потребує своєчасної діагностики.

Ключові слова:

первинний амілоїдоз, нефротичний синдром, діагностика.

Вступ. Віденський патолог К. Рокитанський в 1842 році описав захворювання зі своєрідними змінами паренхіматозних органів, які мали восковий вигляд, назвавши його „сальною хворобою». В 1854 році Р. Вірхов показав, що ці зміни пов'язані з появою в органах особливої речовини, яку він вважав тваринним крохмалем і назвав амілоїдом, а сальну хворобу – амілоїдозом. Білкова природа амілоїду була встановлена М.М. Рудневим і Кюнсом в 1865 році.

Амілоїдоз – захворювання, яке характеризується порушенням білкового і вуглеводного обміну, і проявляється відкладенням (розповсюдженням або локальним) в різних органах (печінці, селезінці, кишківнику, синовіальній оболонці, скелетних м'язах) і, насамперед, у всіх структурних елементах ниркової тканини (клубочках, канальцях, інтерстиції, судинах) патологічного фібрилярного білка глікопротеїду (амілоїду) з розвитком ускладнень з боку уражених органів та, зокрема, до порушення функції нирок і розвитку хронічної ниркової недостатності (ХНН).

AL-амілоїдоз – диспротеїноз, що відноситься до гемобластозів. Показник захворюваності – 10 пацієнтів на 1 000 000 населення в рік [1-5]. AL-амілоїдоз розвивається в результаті позаклітинного відкладення фібрил, які складаються з моноклональних легких ланцюгів імуноглобулі-

нів (співвідношення лямбда до каппа – 3:1). Навіть при невеликому клоні плазматичних клітин можливий розвиток масивного ураження органу даними відкладеннями [1-6].

Епідеміологія. Частота амілоїдозу в популяції складає не менш 1:50 000. Деякі клінічні форми амілоїдозу відзначають у певних районах земної кулі: наприклад, середземноморська сімейна лихоманка або сімейна амілоїдна полінейропатія (остання поширена в Японії, Португалії, Швеції, Італії). Амілоїдоз частіше виявляють у другій половині життя.

Розповсюдженість амілоїдозу як клінічно визначеного синдрому серед всіх госпіталізованих складає біля 0,6%, при цьому серед хворих на активний туберкульоз вона досягає 30%, на нагнійні захворювання – 10%, на ревматоїдний артрит – понад 20%, на остеомієліт – 4%. Мікровідкладення амілоїду (без прижиттєвих ознак) зустрічаються в 30% секційного матеріалу. У випадку, що приводиться нижче – даних за вторинність процесу не виявлено.

Клінічний випадок. Хв. М-ів Г.М., 61р., пенсіонерка, поступила у відділення 30.08.19 о 10:50 (карта стаціонарного хворого N 502173) зі скаргами на загальну слабкість, задишку змішаного характеру, набряки ніг.

Таблиця 1

Типи амілоїда та органи-мішені

	Тип амілоїда	Органи-мішені
AL	Легкі ланцюги імуноглобулінів	Серце, нирки, м'які тканини, печінка, периферична і/або автономна нервова система, шлунково-кишковий тракт
ATTR	Транстріреніновий (мутантний тип) Транстріреніновий (дикий)	Периферична і/або автономна нервова система, серце, очі, нирки, лептоменінгеальні оболонки
AA	Сироватковий амілоїд А (SAA)	Серце, зв'язки, синовіальні оболонки
AApoAI	Аполіпропротеїн А-І (мутантний тип)	Нирки, печінка, серце, щитоподібна залоза, автономна нервова система, шлунково-кишковий тракт
ALECT2	Сироватковий білок, фактор хемотаксису лейкоцитів	Нирки, печінка

Група крові А(II). Резус-приналежність Ph(+).
Алергічні реакції : немає (зі слів).

Анамнез життя: генетичні захворювання, туберкульоз, шкірні та венеричні захворювання, гепатит, малярія, цукровий діабет – заперечує.

Алергологічний анамнез – необтяжений. Професійну шкідливість – заперечує. Не палить, алкоголем не зловживає.

Об'єктивно: загальний стан – середньої важкості, свідомість ясна, тілобудова – гіперстенічна, положення в ліжку пасивне, шкірні покриви звичайної вологості, видимі слизові рожеві, язик вологий, обкладений. Є периферичні набряки – обличчя і нижніх кінцівок. Вени нижніх кінцівок не змінені. Набухання шийних вен нема. Лімфатичні вузли не збільшені. Температура тіла – 36.7°C. АТ

– 130/80 мм рт. ст. Притуплення легеневого звуку з обох сторін. Перкуторно екскурсія легень у межах норми. Аускультативно дихання везикулярне, послаблене. Хрипів немає. ЧСС 67 уд./хв. Тони серця приглушені, послаблені. Патологічні тони не вислуховуються. Шуму немає. Пульс 67 уд./хв ритмічний, дефіцит пульсу відсутній. Живіт симетричний, бере участь в акті дихання, при пальпації безболісний, м'який. Край печінки, жовчний міхур – не пальпується, безболісний. Симптоми подразнення очеревини – негативні. Симптом Пастернацького негативний. Сечовипускання вільне. Діарея 4 р на добу. Набряк ніг.

Діагноз при госпіталізації: нефротичний синдром неясного генезу (кардіоренальний синдром 2 ст. 2-х сторонній) код за МКХ-10 - E85

Таблиця 1

Дані об'єктивного статусу

Показники	30.08	01.09	04.09	06.09	11.09	13.09	16.09	18.09	20.09
Т (°C)	36,8	36,8	36,7	36,7	36,4	36,8	36,6	36,7	36,8
Пульс, уд./хв	67	67	78	78	76		75	80	80
АТ, мм рт. ст.		130/70	110/70	120/70	120/70	120/70	120/90		100/70
ЧСС, уд./хв	67	68	70	67	68	70	66	72	68
ЧД	16	16	16	16	14	16	16	16	14
Діурез	1.5	1,5	1,5	1,5	1,5			1,5	1,0

Таблиця 2

Динаміка показників лабораторних методів дослідження загального аналізу крові

	30.08	2.09	5.09	9.09	13.09	19.09
Нв, г/л	136	150	100	108	152	118
Лейкоцити, $\times 10^9/\text{л}$	6,4	4,1	4,6	5.0	5,2	4,2
ШОЕ, мм/год	63	56	58	55	57	65
Паличкоядерні нейтрофіли		4	4		4	
Сегментоядерні нейтрофіли		50	59		60	
Еозинофіли		3	4		4	
Лімфоцити		34	26		23	
Моноцити		9	7		9	

Таблиця 3

Динаміка показників лабораторних методів біохімічного дослідження крові

	30.08	2.09	5.09	9.09	13.09	19.09
Заг.білок (г/л)	50	54	46	43	40	65
Сечовина	8,0		13,9	10,2	11,9	7,9
Креатинін	0,088		0,11	0,15	0,15	0,14
Глюкоза		6,8	4,6			
Білірубін					7,4	
прямий					0	
непрямий					7,4	
АлТ					0,4	
АсТ					0,2	

Таблиця 4

Динаміка показників лабораторних методів дослідження загального аналізу сечі

	31.08	3.09	05.09	09.09	11.09	13.09	19.09
К-сть, мл	40	50	50	50	100	50	30
Колір	Світло-жовтий	Світлий	Світло-жовтий	Світло-жовтий	Світло-жовтий	Світло-жовтий	Світло-жовтий
Реакція	кисла	лужна	кисла	кисла	кисла	кисла	кисла
Прозорість	прозора	прозора	прозора	прозора	прозора	прозора	прозора
Питома вага		1013	1017	1014	1019	1010	
Білок, г/л	4.5	7,5	13,5	9,0	7,9	13,0	8,6
Епітелій плоский	3-5	17	незначно	76	74	34	незначно
Лейкоцити	10-15	4-8	4-8	10-12		6-8	4-6
Еритроцити змінені	0-1	2-4	6-12	4-6		4-6	8-10
Солі						оксалат	
Циліндри гіалінові			1-4				7
Слиз		+	++		4-6		

30.08.19_Проведено онкологічний проф. огляд – даних за онкопатологію не виявлено.

30.08.19_Підписана інформована згода на проведення діагностики, лікування і на проведення операції та знеболення

30.08.19_ЕКГ: Ритм синусовий, правильний, нормальне положення ЕОС. Гіпертрофія лівого шлуночка з систолічним переважаанням. Дифузні зміни в міокарді.

30.08.19_ Дослідження сечі: Білок Бенс-Джонса – 19.5 г/л.

02.09.19_ Рентгенографія. На рентгенограмі в прямій проекції гомогенне затемнення справа, на рівні 5-го ребра, зліва – на рівні 6-го ребра. Судинний малюнок без змін. Кореневі структури бронхів (видима частина) чіткі. Синуси затемнені. Поля сог – розширення. Висновок: Двобічний гідроторакс.

02.09.19_Rh ОГК (прямий): помірно позитивний, синус справа вільний, зліва нечіткий. Без супутніх змін. Висновок: Лівобічний малий гідроторакс.

Обхід палатного лікаря 02.09.19: загальний стан стабільний, задовільний. Сильний біль в області правого кульшового суглоба.

04.09.19_Консультація гінеколога: скарги відсутні. Менопаузи 5 років. Шийка без дефектів життєдіяльності. Матка і придатки не збільшені. Склепіння вільне. Виділення слизисті. Діагноз: Постменопауза. Патологій не виявлено

10.09.19_Патоморфологічне дослідження нирок. Висновок: У власній пластинці та стінках кровоносних судин виявлені депозити амілоїду. За результатами імунофлуоресцентного дослідження – AL (лямда LC) – амілоїдоз.

У щоденниках палатного лікаря від 11.09.19, 13.09.19, 16.09.19, 20.09.19 стан хворої стабільний, але зберігається слабкість, задишка, периферійні набряки – є, пастозність стоп, притуплення легеневого звуку з обох сторін, дихання везикулярне, послаблене, хрипів немає, тони серця приглушені, послаблені, шуму немає. Дефіцит пульсу відсутній, пульс ритмічний, послаблений.

30.08.19_Езофагогастроуденоскопія: стравохід вільно прохідний. Палісадні судини є. Стравохідно-шлунковий перехід на 40,5 см, Z-лінія на 40 см, CLE – нема. Слизова стравоходу – без особливостей. Хіатус змикається повністю. Стан кардіальної складки – 3 ступінь. Вміст шлунку підвищений, значна кількість жовчі з домішками слизу. Слизова шлунку застійна в дистальному відділі. В ампулі гострі (0.1-0.2) та хронічні ерозії (до 0.5). Складки звичайних розмірів, згладжені. Перистальтика в'яла. Пілорус звичайний, не змикається. Рефлюкс жовчі є. Цибулина 12-палої кишки звичайна, можна вільно роздути повітрям, прохідна для ендоскопу вільно. Слизова без особливостей. Постбульбарний відділ без особливостей. **Висновок:** Антральна ерозивна гастропатія. Дуодено-гастральний рефлюкс 3 ст.

02.09.19_УЗД: Печінка: передньо-задній розмір правої долі – 137 мм, не збільшена, лівої долі – 75 мм, не збільшена. Паренхіма з явищами жирової інфільтрації, ехогенність підвищена. Жовчний міхур: грушовидної форми, не збільшений, стінка не потовщена, не ущільнена. У порожнині густо дисперсна завесь. Підшлункова залоза: головка – 29x27 мм, тіло – 17 мм, розміри не збільшені, хвіст – 27 мм. Паренхіма гіперехогенна, контури не чіткі, не рівні. Селезінка: розмір не збільшений, 96x37 мм. Паренхіма неоднорідна. Права нирка: не збільшена, 112x43 мм. Розташована звичайно. Паренхіма гетерогенна, не потовщена, 13 мм. Підвищена ехогенність. Порожнинна система не розширена. В порожнині дрібні ехопозитивні структури 2 мм (багато). Ліва нирка: розмір 102x44 мм. Розташована звичайно. Паренхіма гетерогенна, не потовщена, 13 мм (як права) Порожнинна система не розширена. В порожнині дрібні ехопозитивні структури 2 мм. Сечовий міхур: пустий 100 см³ вільної рідини в правому плевральному синусі. **Висновок:** Жирова дистрофія печінки, хронічний холецистит з явищами холестазу, хр. панкреатит. Правосторонній гідроторакс. Без уростаю.

Дослідження сечі 02.09 Добова кількість – 1.5 л. Білок – 10.8 г/л

Дослідження сечі 06.09.19 Добова кількість – 700мл. Білок – 6.0 г/л

Дослідження крові 24.09.19

Вільні каппа легкі ланцюги – 10 мг/л (норма 3.3-19.4)

Вільні лямда легкі ланцюги – 168 мг/л (норма 5.7-26.3)

Каппа/лямда коофіцієнт – 0.06 (норма 0.26-1.65)

Діагноз клінічний: AL (λ -LC) амілоїдоз, кардіоренальний синдром 2 ст. 2х сторонній, код за МКХ-10 - E85, R183.

Супутній: Хр. гастродуоденіт, антральна ерозивна гастропатія, ф. затухаючого загострення. Дуодено-гастральний рефлюкс, 3 ст.

Стеатогепатоз. Хронічний холецистит з явищами холестазу, ф. ремісії. Хр. панкреатит, ф. ремісії. Правосторонній гідроторакс.

Інформована згода на трансфузію компонентів крові підписана 02.09.19.

Проведені переливання плазми крові – 30.08.19 - 260 мл. 02.09.19 – 230 мл. 04.09.19 – 225 мл.

Працездатність тимчасово втрачена. Результат лікування – виписана з поліпшенням.

Обговорення. Серед клінічних проявів амілоїдозу легких ланцюгів імуноглобулінів домінують: сильна втома, втрата маси тіла, ортостатична гіпотензія, задишка, набряки, протеїнурія, карпальний тунельний синдром, периферична нейропатія, автономна нейропатія, постуральна гіпотензія, еректильна дисфункція, дисфункція сечового міхура/кишечника, гепатомегалія, макрокроссія, періорбітальна пурпура, «переміжна кульгавість» нижньої щелепи. **У нашої пацієнтки є сильна втома, задишка, набряки, протеїнурія, дисфункція кишечника, гепатомегалія.**

Велике діагностичне значення мають дані морфологічного дослідження ниркової тканини із застосуванням спеціальних барвників. У 50-70% випадків діагноз може бути поставлено на підставі біопсії слизової оболонки прямої кишки, підшкірної основи, слизової оболонки краю ясен, що дає змогу виявити відкладення амілоїду. **У нашої пацієнтки – при патоморфологічному дослідженні у власній пластинці та стінках кровоносних судин виявлені депозити амілоїду. За результатами імунофлуоресцентного дослідження – AL (лямда LC) – амілоїдоз.**

Етіологія. Амілоїд – глікопротеїд, основним компонентом якого являються фібрилярні білки (F-компонент), які входять до складних сполук з білками і полісахаридами (глікопротеїдами) плазми крові, що становлять другий обов'язковий компонент амілоїду (P-компонент).

На специфічний для кожного варіанту білок доводиться 90% фібрилярного амілоїдного білка; інші 10% складають білки і глікопротеїни, загальні для всіх варіантів амілоїдозу, зокрема нефібрилярний глікопротеїн – P-компонент (AP). AP має сироватковий аналог – сироватковий амілоїдний P-компонент (SAP), що продукується гепатоцитами і є гострофазовим білком: підвищення його концентрації у сироватці крові відзначається при ревматоїдному артриті, пухлинах, захворюваннях печінки. Ось чому наша пацієнтка спочатку потрапила до лікаря ревматолога на консультацію, крім того, вона мала біль в ділянці правого кульшового суглоба.

В амілоїді знайдені білки, близькі за властивостями до α 1-, β -, γ -глобулінів, а також альбумін, фібриноген, нейрамінова кислота. Серед полісахаридів виділяють галактозу і глюкозу, у

менших кількостях – галактозаміни, глюкозаміни, маннозу і фруктозу. Білкові і вуглеводні фракції дуже міцно зв'язані між собою, чим пояснюється виражена стійкість амілоїду до різних впливів.

Зв'язки білків і полісахаридів в амілоїдній речовині надзвичайно міцні, чим пояснюється відсутність ефекту при дії на амілоїдоз різних ферментів організму. В залежності від походження амілоїду виділяють наступні форми амілоїдозу: генетичний, первинний, вторинний.

В основі AL-амілоїдозу (первинного, ідіопатичного) лежить плазмоклітинна дискразія, яка характеризується посиленням синтезу легких ланцюгів імуноглобулінів плазматичними або мієломними клітинами. Синтез фібрилярного білка амілоїду з легких ланцюгів імуноглобулінів здійснюють макрофаги, на поверхні яких відбувається зборка амілоїдних фібрил. При цьому макрофаги тісно взаємодіють як із плазмоцитами, так і з мієломними клітинами.

AL-амілоїдоз об'єднує форми, при яких основним білковим компонентом амілоїдної волокнини є білок AL, а сироватковим попередником останнього – легкі ланцюги або їх фрагменти, що походять з варіабельної частини молекули імуноглобулінів. Всі варіанти AL-амілоїдозу розглядаються в рамках «плазмоклітинної дискразії», близькій до неопластичного процесу і, зокрема, з можливістю пухлинної прогресії дискразій. До плазмоклітинних дискразій відносять хвороби, при яких відбувається надмірний синтез моноклональних імуноглобулінів або їх фрагментів внаслідок проліферації клона клітин В-лімфоцитів. До них відносяться доброякісна моноклональна гаммапатія, множинна мієлома, первинний AL-амілоїдоз, макроглобулінемія Вальденстрема, хвороба важких ланцюгів, хвороба депозитів легенів, криоглобулінемія.

Крім системного AL-амілоїдозу, зустрічаються і локальні форми з обмеженим ураженням органів – амілоїдоми. У цих випадках на обмежених ділянках, що безпосередньо примикають до амілоїдних діпозитів, виявляють моноклональні плазмоклітинні інфільтрати, що синтезують амілоїд AL-типу.

Первинний амілоїдоз зустрічається при мієломній хворобі, макроглобулінемії Вальденстрема, лімфопроліферативних захворюваннях; однак механізм його розвитку залишається не з'ясованим. *Ось чому, думка про наявність мієломної хвороби була і в нашому випадку, коли 30.08.19 р. в сечі хворої виявили білок Бенс Джонса.*

Більшість дослідників розглядають AL-амілоїдоз (первинний і пов'язаний з мієломою) в рамках єдиної В-лімфоцитарної дискразії, при первинному AL-амілоїдозі з відносно більш доброякісним прогнозом. Вважають, що аномальний клон плазматичних або В-клітин в кістково-

му мозку продукує імуноглобуліни, що володіють амілоїдогенністю.

Попередниками AL-амілоїда служать легкі ланцюги (light chains) моноклонального імуноглобуліну, переважно λ -, рідше β -типів (відношення 3:1). *Дослідження крові нашої пацієнтки 24.09.19 засвідчило переважання вільних лямда легких ланцюгів (168 мг/л при нормі 5,7-26,3). Каппа/лямда коефіцієнт становив 0.06 (норма 0.26-1.65, вільні каппа легкі ланцюги – 10 мг/л (норма 3.3-19.4).*

За клінічним перебігом AL-амілоїдоз частіше буває генералізованим, з переважним ураженням того чи іншого органа. Найчастіше уражаються нирки і серце – окремо або разом. Нирковий амілоїдоз, зазвичай, виявляється протеїнурією, що часто виникає в результаті нефротичного синдрому. Масивна протеїнурія з масивними набряками і гіпоальбумінемією може бути при нормальному креатиніні сироватки і азоті сечовини крові, але часто визначається помірне порушення ниркової функції. AL-амілоїдоз рідко перебігає як прогресуюча ниркова недостатність, і навіть при значно підвищеному вмісті креатиніну в сироватці крові не виявляється системна артеріальна гіпертензія. *У нашої пацієнтки нема ознак артеріальної гіпертензії на тлі збереженого рівня креатиніну сироватки та азоту сечовини в крові, що потребує динамічного спостереження.*

Висновки. Принциповою різницею між різними формами амілоїдозу є природа білковоутворюючих волокон амілоїду, відмінності клінічної картини і перебігу основної хвороби, що свідчить про складність і багатофакторність його патогенезу в різних клінічних синдромах.

Перспективи. У якості скринінгових обстежень необхідно використовувати біомаркери серцевого і ренального ураження: N-кінцевий пронатрійуретичний пептид тип-В (NT-proBNP), тропонін Т і/або І і добуву протеїнурію. Ці обстеження можуть допомогти знизити пізню діагностику амілоїдозу у пацієнтів з моноклональними гаммапатіями невизначеного генезу і порушенням співвідношенням вільних легких ланцюгів (free light chains – FLC) імуноглобулінів.

ЛІТЕРАТУРА

1. *Свінцицький А.С., Мойсеєнко В.О.* Діагностика та лікування хвороб нирок. - Медкнига, 2014. - 404с.
2. *Красюк І.В., Буржинська І.В., Хомазюк В.А., Красюк Е.К., Можар О.В.* Клінічний випадок первинного амілоїдозу // Актуальні проблеми нефрології: Збірник наукових праць (Вип. 24) / За ред. Т.Д. Никули / МОЗУ, НМУ. - Київ: Задруга, 2018. - С. 19-29.
3. *BMJ Best Practice: Amyloidosis: BMJ Publishing Group; 2016 [updated Apr 22, 2016; cited 2016*

October 6]. Available from: <http://bestpractice.bmj.com/bestpractice/monograph/444.html>.

4. Moiseyenko V.O., Stakhova A.P., Synytsia I.P. The modern view on cardiorenal syndrom. Актуальні проблеми нефрології: Збірник наукових праць (Вип. 20) / За ред. Т.Д. Никули / МОЗУ, НМУ.- Київ: Задруга, 2014.- С. 19-29.
5. Recommendations for the management of auto-inflammatory diseases / Haar N.M., Oswald M., Jeyaratnam J. et al. // Ann Rheum Dis. – 2015. – Vol. 74, N9. – P. 1636-44.
6. Gertz M.A. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2014 update on diagnosis, prognosis, and treatment // Am J Hematol. – 2014.- Vol. 89, N12. – P. 1132-1140.

РЕЗЮМЕ

**МАССИВНАЯ ПРОТЕИНУРИЯ КАК ДЕБЮТ
AL-АМИЛОИДОЗА
(частота заболеваемости – 10 пациентов
на 1 000 000 населения в год)**

Мойсеєнко В.А., Брижаченко Т.П., Волошин А.А., Гай А.І.

(Київ)

Вступление. Первичный идиопатический амилоидоз – системное заболевание, характеризующееся отложением в органах амилоида и разнообразными клиническими проявлениями.

Цель. Описать клинические проявления и проанализировать динамику лабораторных показателей у пациентки с первичным амилоидозом с преимущественным поражением почек.

Материал и методы. Общепринятые лабораторные и инструментальные методы исследования. Анализ крови на белок Бенс-Джонса и наличие легких цепей амилоида.

Результаты. На основании полученных данных клинического, лабораторного, инструментального исследований установлен первичный AL (λ -LC) амилоидоз. Исследование крови нашей пациентки 24.09.19 показало преобладание свободных λ -легких цепей (168 мг/л при норме 5,7-26,3).

Выводы: Разные формы амилоидоза имеют различную клиническую картину и течение основного за-

болевания, что свидетельствует о сложности и многофакторности его патогенеза в различных клинических синдромах и требует своевременной диагностики.

Ключевые слова: первичный амилоидоз, нефротический синдром, диагностика.

SUMMARY

**MASSIVE PROTEINURIA AS DEBUT
AL-AMYLOIDOSIS
(incidence rate – 10 patients per
1,000,000 population per year)**

Moiseyenko V.O., Bryzhachenko T.P., Voloshin A.O., Gay O.I.

(Kyiv)

Introduction. Primary idiopathic amyloidosis is a systemic disease characterized by deposition in the amyloid organs and various clinical manifestations.

The purpose. Describe the clinical manifestations and analyze the dynamics of laboratory parameters in a patient with primary amyloidosis with predominant kidney damage.

Material and methods. Common laboratory and instrumental methods of research. Blood test for Bens-Jones protein and the presence of amyloid light chains.

Results. Based on the data obtained from clinical, laboratory and instrumental studies, primary AL (λ -LC) amyloidosis was established. Our patient's blood test on 09/24/19 showed a predominance of free λ -light chains (168 mg/l at a rate of 5.7-26.3).

Conclusions: Different forms of amyloidosis have a different clinical picture and the course of the underlying disease, which indicates the complexity and multifactorialness of its pathogenesis in different clinical syndromes and requires timely diagnosis.

Key words: primary amyloidosis, nephrotic syndrome, diagnosis.

**Мойсеєнко Валентина Олексіївна
moiseyenko_vo@ukr.net**