

4. ИДИОПАТИЧЕСКИЙ БРОНХОЛЕГОЧНЫЙ АМИЛОИДОЗ

«Амилоидоз» — термин, объединяющий группу заболеваний, которые отличаются большим разнообразием клинических проявлений и характеризуются внеклеточным отложением нерастворимых патологических фибриллярных белков в органах и тканях.

Современная классификация амилоидоза построена по принципу специфичности основного фибриллярного белка. Вначале приводится тип амилоида, затем указывается белок-предшественник, затем клиническая форма амилоидоза. Первая прописная буква А означает слово «амилоид», за ней следует обозначение конкретного фибриллярного белка: А — амилоидный протеин, L — легкие цепи иммуноглобулинов, TTR — транстретин, β_2 M- бета-2-микроглобулин [8].

АА-амилоидоз (вторичный) — наиболее распространенный тип системного амилоидоза. Фибриллы АА-амилоида синтезируются на основе предшественника SAA-протеина, который, будучи α -глобулином, является одним из неспецифических воспалительных острофазовых белков, по своим функциональным свойствам сходным с С-реактивным белком. При хронических заболеваниях, сопровождающихся длительно существующим воспалительным процессом, концентрация его в сыворотке крови резко возрастает, что является пусковым фактором для инициации амилоидогенеза [3]. Вторичный амилоидоз развивается при ревматоидном артрите, болезни Бехтерева, псориазическом артрите, различных опухолях, туберкулезе легких, бронхоэктатической болезни, неспецифическом язвенном колите [1].

При АТТТ-амилоидозе фибриллы амилоида строятся на основе транстретина, который является транспортным белком для ретинола и тироксина. Выделяют два типа транстретинового амилоидоза — семейный и системный старческий. Семейный АТТТ-амилоидоз возникает вследствие мутации в гене, кодирующем синтез транстретина, и наследуется по аутосомно-

доминантному типу. В связи с этим при сборе семейного анамнеза выявляется сходная симптоматика у кровных родственников. Системный старческий АТТР-амилоидоз развивается у лиц старше 70 лет [3].

А β_2 М-амилоидоз развивается у больных с хронической почечной недостаточностью, длительно находящихся на гемодиализе. У этой группы пациентов в сыворотке крови резко повышается уровень β_2 -микроглобулина — низкомолекулярного белка, концентрация которого у здоровых людей не превышает 2,4 мг/л, поскольку он преодолевает клубочковый фильтр почек и выводится из организма. У лиц, находящихся на гемодиализе, содержание β_2 -микроглобулина в крови резко повышается, так как он не может преодолеть большинство современных диализных мембран. Накапливаясь в сыворотке крови в больших концентрациях, β_2 -микроглобулин становится субстратом, на основе которого строятся амилоидные фибриллы [3].

Идиопатический амилоидоз, по современной классификации, относится к AL-амилоидозу. Развитие AL-амилоидоза возможно также при миеломной болезни, болезни Вальденстрема, В-клеточных лимфомах [9].

Эпидемиология

AL-амилоидоз возникает в отсутствие других заболеваний и относится к весьма редкой патологии. Заболеваемость AL-амилоидозом составляет 5,1–12,8 случая на 1 млн населения, что составляет примерно 3200 новых случаев в год в США [15]. Если учесть, что органами-мишенями при AL-амилоидозе чаще всего становятся почки, сердце, нервная система, органы пищеварения [1], то можно предположить, что заболеваемость идиопатическим бронхолегочным амилоидозом не превышает 1–2 случая на 1 млн населения.

Патогенез

В настоящее время считается, что в основе развития идиопатического амилоидоза лежит доброкачественная плазмаклеточная дискразия костного мозга. Аномальный клон плазмати-

ческих клеток продуцирует амилоидогенные иммуноглобулины, представляющие легкие цепи моноклонального иммуноглобулина. Аминокислотный анализ показывает, что некоторые аминокислоты в вариабельных участках легких цепей этих иммуноглобулинов занимают необычную позицию, что приводит к нестабильности и склонности к фибриллогенезу [1].

Патологическая анатомия

Различают системную и локализованную форму AL-амилоидоза. Органами-мишенями при системном AL-амилоидозе чаще всего становятся почки и сердце. Поскольку в клинической картине системного амилоидоза преобладают симптомы почечной и сердечной недостаточности, поражение легких часто обнаруживается лишь при аутопсии [1, 8].

Локализованная форма заболевания включает три варианта изолированного AL-амилоидоза бронхолегочной системы: узелковое (1), диффузное (2) поражение паренхимы легких и трахеобронхиальный (3) амилоидоз. Анализ 126 случаев локализованного амилоидоза легких показал, что узелковый паттерн наблюдался в 44 % случаев, диффузный — в 3 %, трахеобронхиальный — в 53 % [16].

При локализованном амилоидозе трахеи (bronхов) пораженные участки выступают в просвет в виде гладких серовато-беловатых возвышений на широком основании, покрытых интактным эпителием, иногда с признаками метаплазии. Диффузная инфильтрация стенок трахеи и бронхов, а также перибронхиальной соединительной ткани амилоидом ведет к значительному уменьшению просвета мелких бронхов [2].

Узелковая форма AL-амилоидоза легких характеризуется отложением амилоидных узелков размерами от 0,6 до 9 см (в среднем 3 см) чаще в периферических отделах нижних долей [10]. Амилоидные отложения обычно окружены плазматическими клетками, лимфоцитами и гигантскими клетками, могут обызвествляться и окостеневать.

Диффузный AL-амилоидоз является наиболее редкой формой локализованного амилоидоза легких, характеризуется отложением амилоида в межальвеолярных перегородках, во-

круг капилляров, артериальных и венозных сосудов, вызывая их сужение и запустевание [2].

Амилоид дает положительную окраску Конго красным (рис. 4.1). При исследовании материала в поляризационном микроскопе выявляется зеленое свечение и двойное преломление (рис. 4.2), что является золотым стандартом диагностики [11].

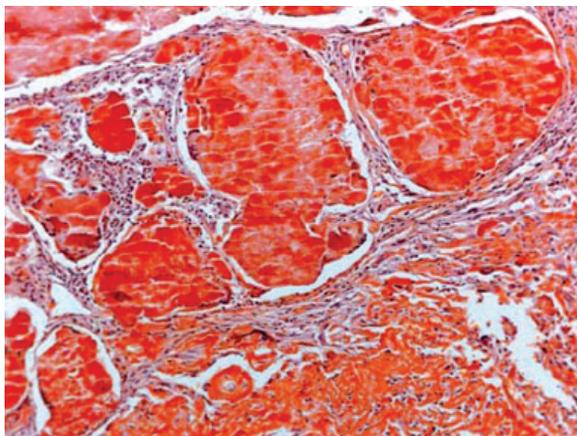


Рис. 4.1. Материал открытой биопсии легкого. Отложение амилоида в интерстиции и просветах альвеол. Окраска Конго красным, 100 × [4].

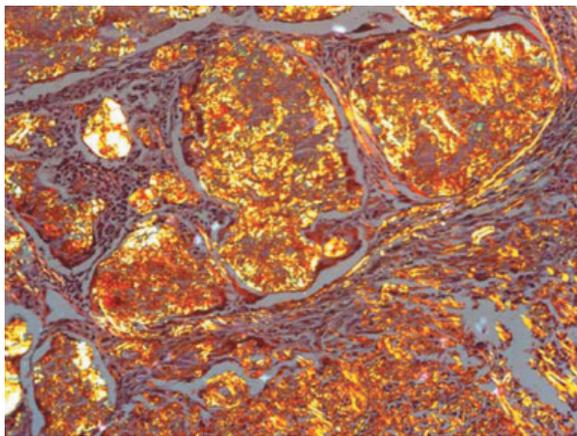


Рис. 4.2. Поляризационная микроскопия биоптата легкого. Дво-копреломляющее свечение амилоидных масс. 100 × [4].

Клинические проявления

При трахеобронхиальном амилоидозе больные жалуются на надсадный сухой кашель, затрудненное (свистящее) дыхание. Может быть кровохарканье вследствие отложения амилоида в стенках сосудов. Нарушение дренажной функции бронхов ведет к ателектазу соответствующего участка, рецидивирующему воспалительному процессу. Отложение амилоида в трахее и гортани клинически проявляется охриплостью голоса [2].

При узелковой форме заболевания наблюдается медленно прогрессирующая одышка, кашель, иногда умеренно выраженное рецидивирующее кровохарканье. Повышение температуры тела для амилоидоза нехарактерно [2].

Диффузный амилоидоз стенок альвеол и интерстиция протекает крайне тяжело: прогрессирующая одышка, рефрактерная к какому-либо лечению, кашель, рецидивирующее кровохарканье [5].

Данные объективного обследования, как правило, малоинформативны. У больных с поражением трахеи и бронхов выслушиваются сухие свистящие хрипы. При отложении амилоида в стенках альвеол может выслушиваться крепитация [2].

Рентгенологические признаки

У 50 % больных с трахеобронхиальным амилоидозом обзорная рентгенограмма органов грудной полости соответствует норме. В других случаях могут определяться уплотнения стенок бронхов, бронхоэктазы, ателектазы.

Узелковые формы амилоидоза легких выявляются, как правило, при профилактическом рентгенологическом исследовании: они имеют вид одиночных или округлых множественных затенений с четкими контурами преимущественно в субплевральных зонах [2, 8] (рис. 4.3 и 4.4).

Диффузный амилоидоз легких рентгенологически проявляется ретикулярными или ретикулярно-узелковыми затенениями (рис. 4.5 и 4.6).



Рис. 4.3. Узелковая форма AL-амилоидоза легких. Обзорная рентгенография легких: билатеральные множественные узелки и интерстициальные инфильтраты [13].

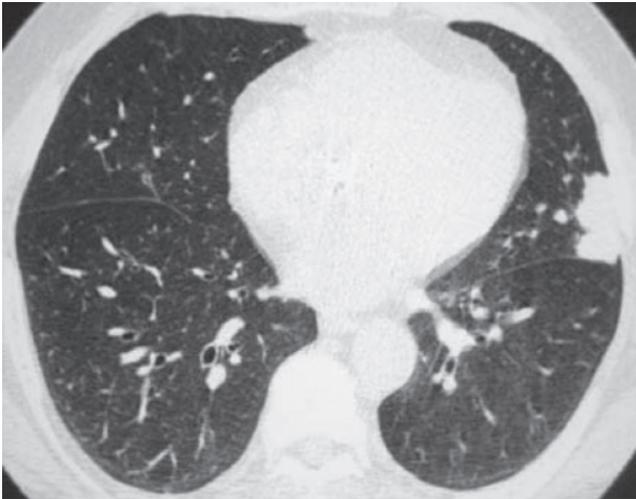


Рис. 4.4. Узелковая форма AL-амилоидоза легких. Компьютерная томография высокого разрешения: множественные узелковые тени размером около 3 см с крупным субплевральным образованием в левом легком [6].



Рис. 4.5. Диффузная форма AL-амилоидоза легких. Обзорная рентгенография: билатеральные ретикулярные изменения в периферических отделах легких [8].

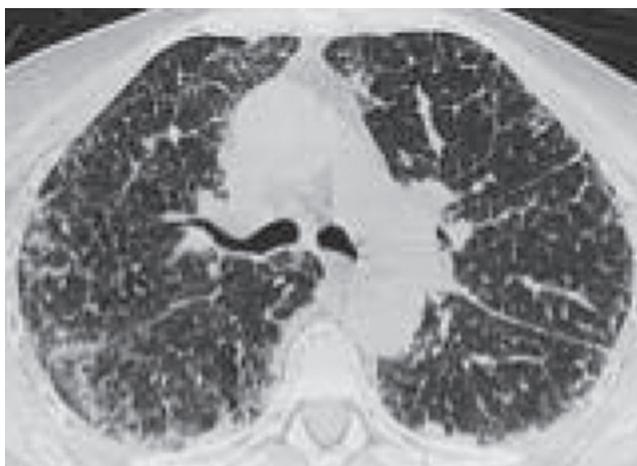


Рис. 4.6. Диффузная форма AL-амилоидоза легких. Компьютерная томография высокого разрешения: ретикулярно-узелковый паттерн изменений преимущественно в сублевральных зонах [8].

Определение на рентгенограммах утолщения плевры, увеличенных лимфоузлов с тенденцией к их обызвествлению может свидетельствовать об их поражении. Отложение амилоида на поверхности плевры может стать причиной плеврального выпота, нередко геморрагического [2, 8].

Показатели легочной вентиляции и диффузии

Характер нарушений функции внешнего дыхания зависит от формы амилоидоза. При трахеобронхиальном амилоидозе выявляются обструктивные расстройства легочной вентиляции. Кривая поток-объем форсированного выдоха нередко приобретает уплощенную форму, при этом контур экспираторного потока по форме приближается к инспираторному. То есть характер петли поток-объем свидетельствует о нарушениях проходимости на уровне крупных воздухопроводящих путей.

Диффузный амилоидоз легких сопровождается умеренными и резко выраженными нарушениями легочной вентиляции рестриктивного типа, при этом показатель FEV_1/FVC у части больных может быть ниже 70 %, что указывает на бронхиальную обструкцию. У всех пациентов с диффузной формой амилоидоза определяются значительные нарушения диффузионной способности легких. При узелковой форме заболевания легочная вентиляция и диффузия длительное время может сохраняться на нормальном уровне.

Бронхоскопия и лабораторные тесты

Эндоскопическое исследование при трахеобронхиальном амилоидозе выявляет отечную слизистую с грубыми складками, на фоне которых видны белесоватые бляшки в подслизистом слое, реже — опухолевидные полипы [2].

Изменения лабораторных данных неспецифичны. У 85 % пациентов при иммуноэлектрофоретическом исследовании белка сыворотки крови и мочи выявляется моноклональный парапротеин, который представлен легкими цепями иммуноглобулинов. При коагулологическом исследовании выявляется дефицит X фактора свертывания. Исследование костного мозга показывает его умеренную плазматизацию (до 20 %) [5].

Вместе с тем, сочетание характерной клинической и рентгенологической картины с наличием моноклональных белков в сыворотке крови и мочи и увеличение числа плазматических клеток в костном мозге является недостаточным для установления диагноза идиопатического амилоидоза. Диагноз может быть верифицирован только при гистологическом исследовании биопсийного материала легких (трахеи, бронхов).

Лечение и прогноз

При трахеобронхиальном амилоидозе солитарные амилоидные образования удаляют оперативным путем. Локальные образования в бронхах могут быть удалены при эндоскопии методом лазерной коагуляции [8].

Медикаментозное лечение больных узелковым или диффузным AL-амилоидозом легких с использованием глюкокортикостероидов и цитостатиков, как правило, неэффективно [8, 14]. Более того, по мнению М. М. Ильковича [2], глюкокортикостероиды и цитостатические средства при амилоидозе противопоказаны, так как возникающее при этом угнетение функции иммунной системы способствует амилоидогенезу. Получен определенный положительный эффект при назначении препаратов 4-аминохинолинового ряда. Имеются отдельные сообщения о применении унитиола.

При узелковой форме AL-амилоидоза трахеи, бронхов и паренхимы легких терапевтический прогноз относительно благоприятен. При диффузном поражении трахеи и бронхов у 30 % больных в течение 5 лет наступает летальный исход вследствие респираторной недостаточности, асфиксии или кровотечения [2]. При диффузном поражении легких прогноз еще более неблагоприятный — медиана выживаемости составляет 12 месяцев.

Собственное наблюдение

Больной К., 66 лет, поступил в клинику с жалобами на приступообразный кашель с выделением скудной слизистой мокроты, одышку при подъеме на 2-й этаж, выраженную общую слабость.

Анамнез заболевания. Кашель и одышку отмечает на протяжении 3 лет (связывает с простудой). Около года назад после

переохлаждения отметил подъем температуры тела до 38°C, усиление одышки, однако продолжал ходить на работу. Когда температура нормализовалась, заметил, что одышка не уменьшалась, начали возникать приступы сухого кашля. Пациент обратился к участковому терапевту, который назначил курс антибактериальной терапии, амброксол. На фоне лечения больной почувствовал улучшение: уменьшились кашель, одышка и общая слабость.

Через два месяца у пациента опять поднялась температура, увеличилась одышка, усилился приступообразный сухой кашель. Больной обратился к врачу, в поликлинике были проведены рентгенография органов грудной полости, общий анализ крови и общий анализ мочи. По данным этого обследования был установлен диагноз двухсторонней пневмонии, назначена антибиотикотерапия, однако при проведении контрольной рентгенографии легких существенной динамики не наблюдалось. Было продолжено лечение антибиотиками. Рентгенологическая картина сохранялась. Необходимо отметить, что несколькими годами ранее при обращении в поликлинику по месту жительства при диспансеризации проводилась флюорография легких. При этом рентгенологом, со слов пациента, выявлены изменения легочного рисунка, было рекомендовано обращение к терапевту, однако ввиду хорошего самочувствия, пациент к врачу не обратился.

После нормализации температуры тела одышка сохранялась на прежнем уровне. Пациент наблюдался у терапевта по месту жительства, его состояние постепенно ухудшалось: одышка нарастала, кашель периодически то усиливался, то уменьшался, появилась слизистая мокрота в небольшом количестве. При очередном обострении больному была проведена компьютерная томография органов грудной полости, после чего пациент был направлен в Национальный институт пульмонологии и фтизиатрии им. Ф. Г. Яновского НАМН Украины в отделение интерстициальных заболеваний легких.

Анамнез жизни. В детстве рос и развивался нормально. Работал преподавателем в училище. На протяжении последних трех лет занимался столярными работами в своей домашней мастерской, но постоянного контакта с древесной пылью не было. Никогда не курил. Аллергологический анамнез не отягощён. 2–3 раза в год переносил острые респираторные вирусные ин-

фекции, лечился самостоятельно, к врачу не обращался. Наследственность не отягощена.

При поступлении общее состояние средней степени тяжести. Астенического телосложения. Кожные покровы бледные, обычной влажности, чистые. Дыхание через нос свободное. ЧД — 20 в 1 мин. Перкуторный звук легочный. Аускультативно: дыхание ослаблено, на выдохе умеренное количество сухих хрипов, в нижних отделах с обеих сторон крипитирующие хрипы. ЧСС — 87 в 1 мин. АД — 110/70 мм рт. ст. Тоны сердца ясные, шумов нет. Живот пальпаторно мягкий, чувствительный в эпигастрии и правом подреберье. Нижний край печени у реберной дуги. Поколачивание по поясничной области безболезненно с обеих сторон.

Общий анализ крови: гемоглобин 129 г/л, лейкоц. — $8,7 \times 10^9$ /л, СОЭ — 12 мм/ч. Биохимический анализ крови: билирубин общ. — 12,0 мкмоль/л; глюкоза — 4,3 ммоль/л; АЛТ — 28 ме/л; калий — 4,6 ммоль/л; мочевины — 8,19 ммоль/л; общ. белок — 60 г/л. Общ. анализ мочи: уд. вес — 1020, реакция щелочная, белок — 0,099 г/л, сахар не выявлен, лейкоциты — 20–25 в п/з.

Мультифазная компьютерная томография (МСКТ) органов грудной полости (рис. 4.7): билатерально в интерстиции легких диффузные ретикулярные и мелкоузелковые изменения. Ателектаз

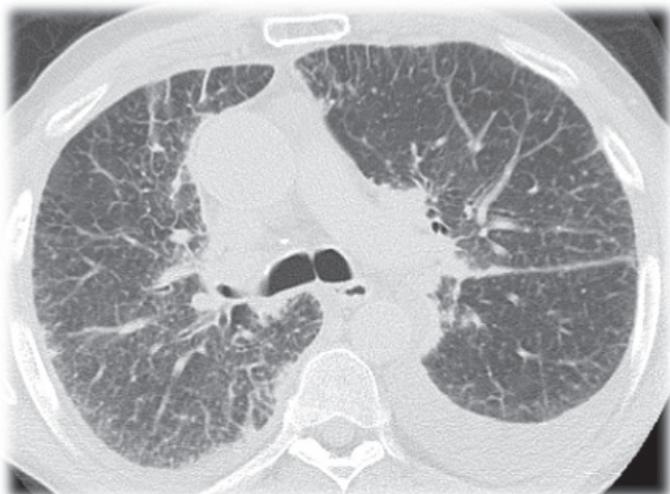


Рис. 4.7. Компьютерная томограмма легких больного К.

средней доли. В корнях правого легкого уплотнены лимфоузлы, петрификаты. С обеих сторон небольшое количество жидкости.

Существенных нарушений ФВД по данным кривой поток-объем форсированного выдоха при поступлении больного в клинику не отмечалось (рис. 4.8).

ЭКГ: Электрическая ось сердца не отклонена, синусовая тахикардия до 100 в 1 мин. Сниженный вольтаж QRS. Гипертрофии желудочков нет. Хроническая коронарная недостаточность.

По данным результатов обследования установить диагноз не удалось, поэтому пациенту была проведена открытая биопсия лёгкого (д.м.н. Н. С. Опанасенко и сотрудники).

Гистологическое исследование биоптатов (рис. 4.9 и 4.10): с наибольшей вероятностью, морфологическая картина соответствует амилоидозу лёгких.

Таким образом, данные анамнеза и клинического обследования, характерная картина МСКТ и результаты морфологического исследования, позволили установить диагноз: идиопатический (первичный) амилоидоз легких, диффузная форма, ЛН III ст.

Пациенту было назначено лечение:

1. Унитиол по 5 мл 5 % раствора в/м 1 раз в день на протяжении 30 дней.
2. Делагил 0,25 по 1 таб. 2 раза в день постоянно.
3. Колхицин 0,5 по 1 таб. 2 раза в день.

На фоне проводимого лечения состояние пациента ухудшалось — нарастала одышка, цианоз, ухудшались показатели легочной вентиляции (рис. 4.8 и 4.11) и диффузии (рис. 4.12).

Через 4 месяца был повторно госпитализирован в Национальный институт пульмонологии и фтизиатрии им. Ф.Г. Яновского в отделение интерстициальных заболеваний лёгких.

Состояние больного при поступлении было тяжелым: выраженная одышка в покое, слабость, кашель приступообразный с выделением большого количества вязкой слизистой мокроты, тахикардия, АД — 90/60 мм. рт. ст., при аускультации крипитирующие хрипы билатерально по всей поверхности лёгких, тоны сердца ритмичные, приглушенные.

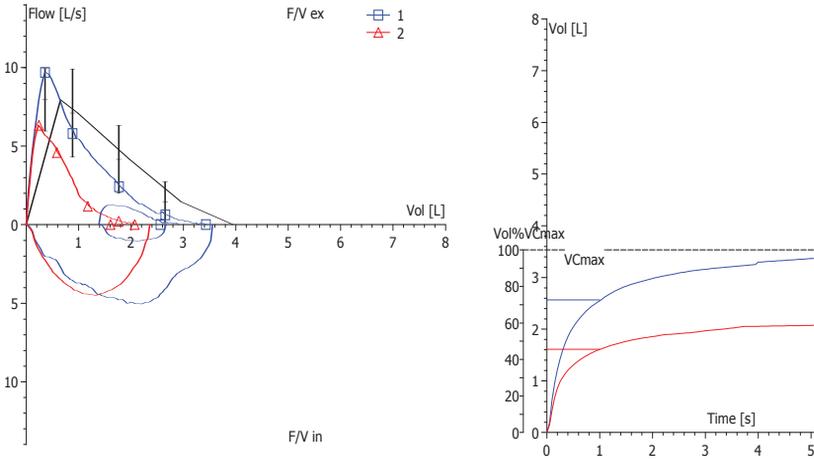
Національний
 Інститут фтизіатрії і пульмонології
 ім. Ф. Г. Яновського АМН України
 клініко-функціональне відділення
 03680, м. Київ, вул. М. Амосова, 10

Прізвище:
 Ім'я:

КВИ24034:

Дата народження: 24.03.1943
 Стать: чоловік

Вік: 66 років
 Вага: 74,0 кг
 Зріст: 175,0 см



	Pred	Act1	%Act1/Pred	Act2	%Act2/Pred	%Act2/1
VC MAX	4.09	3.54	86.4	2.35	57.5	66.5
IC	3.05	2.24	73.5	1.85	60.8	82.8
ERV	1.05	1.30	124.1	0.50	47.7	38.4
FVC	3.95	3.43	86.8	2.07	52.5	60.4
FEV 1	3.03	2.56	84.4	1.61	53.0	62.8
FEV1%M	74.79	72.40	96.8	68.34	91.4	94.4
PEF	7.93	9.69	122.2	6.30	79.5	65.1
MEF 75	7.08	5.78	81.7	4.58	64.7	79.2
MEF 50	4.14	2.40	57.9	1.16	28.1	48.5
MEF 25	1.43	0.62	43.3	0.21	14.6	33.9

Date 15.05. 14.07.
 Time 10:45: 12:18:

Рис. 4.8. Кривая поток-объем форсированного выдоха больного К.

Данные обследования: результаты общего анализа крови без особенностей, биохимический анализ крови — гипопротеинемия (общ. белок — 45,5 г/л).

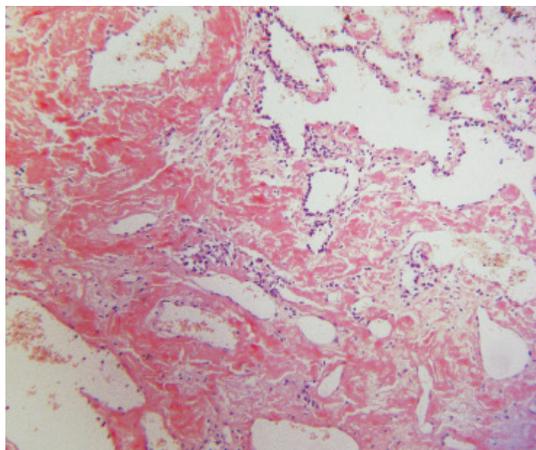


Рис. 4.9. Материал открытой биопсии легкого больного К. Представлена паренхима легкого с массивными отложениями амилоида (красного цвета), преимущественно в периваскулярных и межальвеолярных пространствах. Формирование микрокист. Утрата типичной структуры большинства альвеол. Окраска Конго рот. 100 × .

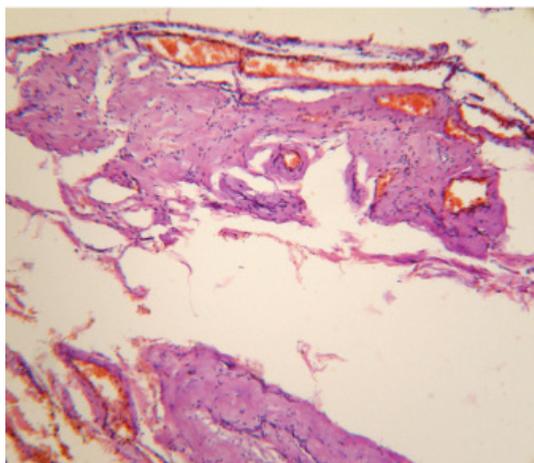


Рис. 4.10. Тот же клинический случай. Отложения амилоида (сиренево-розового цвета) в тех же анатомических пространствах. Окраска гематоксилин-эозином. 100 × .

Національний
 Інститут фізіотрії і пульмонології
 ім. Ф. Г. Яновського АМН України
 клініко-функціональне відділення
 03680, м. Київ, вул. М. Амосова, 10

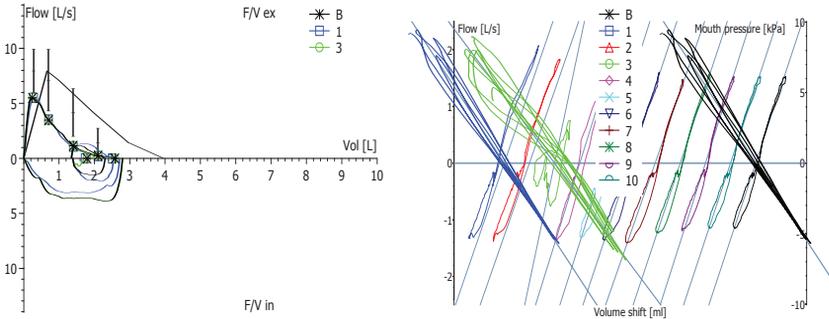
Bodyplethysmography

Прізвище:
 Ім'я:

КВИ240343

Дата народження: 24.03.1943
 Стать: чоловік

Вік: 66 років
 Вага: 75,0 kg
 Зріст: 175,0 cm



	Pred	Best	% (Best/Pred)	Act1	Act2	Act3	Act4	Act5
Date	17.06.09							
Time	12:51:38							
SG eff [l/(kPa*s)]	0.85	0.73		85.4	0.70	0.69	1.21	0.78
ITGV [L]	3.63	3.20		88.2	2.95		3.45	
RV [L]	2.58	2.62		101.5	2.37		2.92	
TLC [L]	6.90	5.42		78.5	5.09		5.72	
RV % TLC	40.87	48.35		118.3	46.60		51.08	
VC [L]	4.09	2.80		68.4	2.72		2.80	
ERV [L]	1.05	0.58		55.3	0.58		0.53	
R tot [kPa*s/L]	0.30	0.41		137.2	0.41	0.42	0.76	0.36
SG tot [l/(kPa*s)]	0.85	0.67		78.6	0.67	0.65	0.36	0.77
IC [L]	3.05	2.22		72.8	2.14		2.27	
VC MAX [L]	4.09	2.80		68.4	2.72		2.80	
FVC [L]	3.95	2.58		65.4	2.50		2.58	
FEV 1 [L]	3.03	1.79		58.9	1.74		1.79	
MEF 75 [L/s]	7.08	3.46		48.8	3.53		3.46	
MEF 50 [L/s]	4.14	1.13		27.4	1.05		1.13	
MEF 25 [L/s]	1.43	0.24		16.6	0.20		0.24	
PEF [L/s]	7.93	5.50		69.3	5.48		5.50	
MMEF 75/25 [L/s]	3.13	0.79		25.2	0.67		0.79	
FIV1 [L]		2.72			2.44		2.72	
MIF [L/s]		1.07			1.43	1.24	0.59	
FEV 1 % FVC		69.33			69.40		69.33	

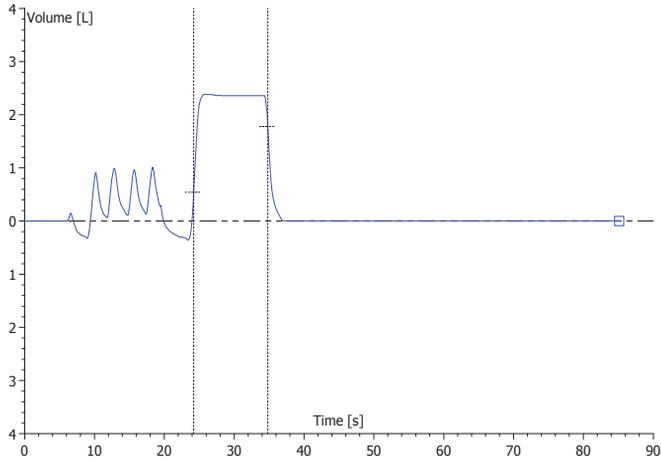
Рис. 4.11. Показатели бодиплетизмографии больного К.

Національний
 Інститут фізіатрії і пульмонології
 ім. Ф. Г. Яновського АМН України
 клініко-функціональне відділення
 03680, м. Київ, вул. М. Амосова, 10

Diffusion Single-Breath

Прізвище: КВИ240343
 Ім'я:

Дата народження: 24.03.1943 Вік: 66 років
 Стать: чоловік Вага: 75,0 kg
 Зріст: 175,0 cm



	Pred	Act1	%Act1/Pred	Act2	%Act2/Pred	%Act2/1
Date		17.06.09				
DLCOSB	8.86	5.30	59.8			
Hb		14.60				
DLCOc	8.86	5.30	59.8			
VA	6.75	4.18	61.9			
KCOc	1.28	1.27	98.8			
RV-SB	2.58	1.62	62.7			
RV%TLC	40.87	37.24	91.1			
TLC-SB	6.90	4.34	62.9			
VIN	4.09	2.73	66.6			
TA		10.70				
FI He		9.33				
FA He		5.37				
FI CO		0.263				
FA CO		0.085				

Рис. 4.12. Показатели диффузионной способности легких больного К.

Общий анализ мочи: уд. вес — 1026, реакция щелочная, белок — 0,165 г/л, глюкоза — не обн., лейкоциты — до 100 в п/з.

Газовый состав и кислотно-основное состояние крови: pH — 7,46, PaCO₂ — 40 мм рт. ст., PaO₂ — 50 мм рт. ст., SaO₂ — 87 %. Таким образом, наблюдалась умеренно выраженная гипоксемия.

МСКТ: Билатерально в легких явления интерстициально-го фиброза увеличались. Ателектаз средней доли. Явления перибронхиального фиброза. Шварты междолевой плевры. В корнях правого легкого уплотнены лимфоузлы, петрификаты.

ФВД — резкое прогрессирование рестриктивных расстройств легочной вентиляции: VC — 36,0 %; FEV₁ — 27,3 %; FVC — 34,1 %; FEV₁/FVC — 80,1 %. В связи с тяжестью состояния пациента невозможно было провести исследование диффузионной способности лёгких и бодиплетизмографию. ЭКГ: синусовая тахикардия — 108 в 1 мин; сниженный вольтаж QRS; неполная блокада правой ножки пучка Гиса; перегрузка правых отделов сердца; мелкоочаговые изменения в задней стенке левого желудочка.

Пациенту продолжали назначенное лечение делагиллом, унитиолом, колхицином. В связи со снижением общего белка в крови проводились инфузии плазмы и препаратов гидроксипроксиэтилкрахмала, а также постоянная оксигенотерапия, симптоматическое лечение.

На момент выписки под наблюдение терапевта по месту жительства пациенту было рекомендовано продолжать приём делагила, унитиола, колхицина, оксигенотерапию. Состояние больного прогрессивно ухудшалось. Умер через 1 месяц после выписки в терапевтическом отделении больницы по месту жительства.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Захарова, Е. В.* Системный амилоидоз: диагноз, дифференциальный диагноз, лечение [Текст] / Е. В. Захарова // Лечащий врач. — 2004. — № 3. — С. 9–16.
2. *Интерстициальные заболевания легких.* Руководство для врачей [Текст] / Под ред. М. М. Ильковича, А. Н. Кокосова. — Санкт-Петербург: Нордмедиздат, 2005. — 560 с.
3. *Овчаренко, С. И.* Первичный идиопатический AL-амилоидоз и его место в структуре системного амилоидоза (обзор литературы и собственное на-

- блюдение) [Текст] / С. И. Овчаренко, Е. А. Сон, Е. А. Окишева // *Consilium Medicum Ukraina*. — 2008. — № 1. — С. 24–30.4. Степанян, И. Э. Диссеминация в верхних долях легких с кальцинозом и поражением большого сальника у женщины 60 лет [Текст] / И. Э. Степанян, М. Н. Ковалевская, М. А. Багиров и соавт. // *Атмосфера. Пульмонология и аллергология*. — 2009. — № 2. — С. 44–48.
5. *Цветкова, О. А.* Случай первичного амилоидоза с преимущественным поражением сердца, легких и плевры [Текст] / О. А. Цветкова, В. А. Варшавский, Е. А. Коган и соавт. // *Русский мед. журнал*. — 2007. — Т. 15. — С. 1249.
 6. *Agresta, F.* Primary pulmonary nodular Amyloidosis [Text] / F. Agresta, A. Marin, D. Della Libera et al. // *Monaldi Arch. Chest Dis*. — 2005. — 2005. — Vol. 63. — P. 173–175.
 7. *Aylwin, A. C.* Imaging appearance of thoracic amyloidosis [Text] / A. C. Aylwin, P. Gishen, S. J. Copley // *J. Thorac. Imaging*. — 2005. — Vol. 20. — P. 41–46.
 8. *Berk, J. L.* Pulmonary and Tracheobronchial Amyloidosis [Text] / J. L. Berk, A. O'Regan, M. Skinner // *Seminars in Resp. and Crit. Care Med*. — 2002. — Vol. 23. — P. 155–165.
 9. *Guidelines on the diagnosis and management of AL amyloidosis* [Text] / Guidelines Working Group of the UK Myeloma Forum, Committee for Standards in Haematology // *Brit. J. Haematol*. — 2004. — Vol. 125. — P. 681–700.
 10. *Hui, A. N.* Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract: clinicopathologic, radiologic, immunohistochemical, and histochemical studies on 48 cases [Text] / A. N. Hui, M. N. Koss, L. Hochholzer et al. // *Arch. Pathol. Lab. Med*. — 1986. — Vol. 110. — P. 212–218.
 11. *Lachmann, H. J.* Amyloidosis and the lung [Text] / H. J. Lachmann, P. N. Hawkins // *Chron. Respir. Dis*. — 2006. — Vol. 3. — P. 203–214.
 12. *Piazza, C.* Endoscopic management of laryngotracheobronchial amyloidosis: a series of 32 patients [Text] / C. Piazza, S. Cavaliere, P. Foccoli // *Eur. Arch. Otorhinolaringol*. — 2003. — Vol. 260. — P. 349–354.
 13. *Rittayamai, N.* Amyloidosis and Respiratory Tract Involvement: Report of Two Cases [Text] / N. Rittayamai, J. Tscheikuna // *J. Med. Assoc. Thai*. — 2011. — Vol. 94. — P. 1150–1153.
 14. *Rubinow, A.* Localized amyloidosis of the lower respiratory tract [Text] / A. Rubinow, B. R. Celli, A. S. Cohen et al. // *Am. Rev. Respir. Dis*. — 1978. — Vol. 118. — P. 603–611.
 15. *Simms, R.W., Prout M.N., Cohen A.S.* The epidemiology of AL and AA amyloidosis [Text] / R. W. Simms, M. N. Prout, A. S. Cohen // *Baillieres Clin. Rheumatol*. — 1994. — Vol. 8. — P. 627–634.
 16. *Thompson, P. J.* Amyloid and the lower respiratory tract [Text] / P. J. Thompson, K. M. Citron // *Thorax*. — 1983. — Vol. 38. — P. 84–87.