

**Список літератури**

- Морган Д.Э. Клиническая анестезиология / Д.Э. Морган, М.Г. Михаил: Пер. с англ. М., 2000. - Т. 1. - С. 411-413.
- Филичкин А. С. Интраплевральная блокада в хирургии желчевыводящих протоков : автореф. дис. на соискание науч. степени канд. мед. наук / А. С. Филичкин. - СПб, 2006. - 21 с.
- A prospective, randomised comparison of interpleural and paravertebral analgesia in thoracic surgery / Richardson J., Sabanathan S., Mearns A.J. [et al.] // British J. of Anaesthes. - 1995. - № 7. - P. 405-408.
- Ballantyne J.C. The comparative effects of postoperative analgesic therapies on pulmonary outcome: cumulative meta-analyses of randomized, controlled trials / J.C. Ballantyne, D.B. Carr, S. de Ferranti // Anesth Analg. - 1998. - № 86. - P. 598-612.
- Canver C.C. The use of intrapleural clonidine for postoperative pain control / C.C. Canver, G. Pilli // J Cardiovasc Surg. - 1996. - № 37. - P. 183-185.
- Continuous infusion of bupivacaine via intrapleural catheter for analgesia after thoracotomy in children / [McIlvaine W.B., Knox R.F., Fennessey P.V., Goldstein M.] // Anesthesiology. - 1988. - Vol. 69. - P. 261-264.
- Francois T. Effect of interpleural administration of bupivacaine or lidocaine on pain and morphine requirement after oesophagectomy with thoracotomy: a randomised, double-blind and controlled study / T. Francois, Y. Blanloel, F. Pillet // Anesthesia and Analgesia. - 1995. - № 80. - P. 718-723.
- Intrapleural analgesia and phrenic nerve palsy / [Aguilar J.J., Montero A., Lopez V.F., Llamazares J.F.] // Regional Anesthesia. - 1990. - № 15. - 45 p.
- Jacek Litke. Nowe spojrzenie na znieczulenie srodopoucnowe // Anestezjologia i Ratownictwo / Jacek Litke, Tomasz Wegner. - 2011. - № 5. - P. 74-80.
- Kvalheim L. Interpleural catheter in the management of postoperative pain / L. Kvalheim, F. Reiestad // Anesthesiology. - 1984. - № 61. - p. 231.
- Stromskog K.E. Continuous intercostal and interpleural nerves blockades / K.E. Stromskog, S. Kleiven // Techniques in Regional Anesthesia and Pain Management. - 1998. - P. 279-89.
- Stromskog K.E. Side effects and complications related to interpleural analgesia: an update / K.E. Stromskog, B. Minor, P.A. Steen // Acta Anaesth. Scand. - 1990. - № 34. - P. 473-477.
- Tartiere J. Intrapleural bupivacaine after thoraco-abdominal incision for oesophagectomy / J. Tartiere, D. Samba, C. Lefrancois // Eur. J. of Anaesthes. - 1991. - № 8 - P. 145-149.

**Козловский Ю.К.**

**ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ВНУТРИПЛЕВРАЛЬНОЙ АНАЛГЕЗИИ**

**Резюме.** Недостаточное обезболивание после оперативных вмешательств на органах грудной полости может привести к ряду негативных физиологических последствий. Было исследовано эффективность и безопасность применения внутриплевральной аналгезии после торакотомии. Предлагаемый метод прост, имеет не много противопоказаний, не вызывает негативного влияния. Применяя интраоперационную катетеризацию плеврального пространства, расчет дозы бупивакаина в зависимости от массы тела и перекрывания дренажа из плевральной полости, позволило обеспечить эффективное и длительное обезбоживание после торакотомии.

**Ключевые слова:** внутривнутриплевральная блокада, торакотомия, обезбоживание.

**Kozlovsky Yu. K.**

**EXPERIENCE IN THE USE OF INTRAPLEURAL ANALGESIA**

**Summary.** Non-effective anesthesia after operative interventions on the thoracic organs can lead to a number of negative physiological consequences. The research objective is to study the efficiency and safety of the use of intrapleural analgesia after thoracotomy. The proposed anesthetic technique is simple. It has few contraindications and does not cause negative impact on the respiratory and cardiovascular systems. The use of the intraoperative catheterization of the pleural space, calculation of bupivacaine dose depending on the body weight and drainage blocking from the pleural space allowed to provide effective and long-term anesthetization after thoracotomy.

**Key words:** intrapleural blockade, thoracotomy, anesthetization.

Стаття надійшла до друку 24.02.2014 р.

Козловський Юрій Казимирович - к.мед. н., асистент курсу анестезіології та реанімації; +38 096 466-85-90

© Кириченко Л.М.

УДК: 616.2-00-44:956:572:575

**Кириченко Л.М.**

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, Україна, 21018)

**АМІЛОІДОЗ ЯК СИСТЕМНЕ ЗАХВОРЮВАННЯ, ЕТІОЛОГІЧНІ ЧИННИКИ, КЛІНІЧНІ ОЗНАКИ, МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ**

**Резюме.** Амілоїдоз, особливо первинний, відноситься до рідкісної патології, але насправді це пов'язано з тим, що він рідко виявляється. Адекватна діагностика потребує не тільки знання клініки цього захворювання, а й наявності відповідних діагностичних можливостей. Досі не вирішені питання етіології та патогенезу амілоїдозу. Важкість уражень та інвалідизація, відсутність ефективних засобів профілактики та лікування, різноманітність вісцеральних проявів цього системного захворювання обумовлює актуальність подальших досліджень цієї нозології. В статті наведені основні теорії виникнення первинного та вторинного амілоїдозу, методи діагностики та лікування.

**Ключові слова:** системний амілоїдоз, амілоїдні включення, методи лікування, діагностика, профілактика.

**Вступ**

Останнім часом амілоїдоз викликає значний інтерес у дослідників [Козырев, 2005]. Амілоїдні включення в міокарді виявляють у 2,3 % померлих віком до 50 років, однак в віковій групі 50-70 років їх виявляють в 30%, в

групі 70-80 років-вже у 41%, а у осіб, померлих після 90 років - в 71-90% випадків. Амілоїдоз аорти зустрічається рідше, але його частота також збільшується з віком і досягає 53% після 90 років [Козловская, 2005]. Не вирішені питання етіології та патогенезу, ефективних засобів профілактики та лікування цього захворювання.

За літературними даними [Строжаков, 2000] амілоїд може накопичуватись в перикардії, клапанах серця, стромі міокарду, ендокарді, папілярних м'язах, мілких судинах міокарду з послідуєчим розвитком мікроциркуляторних порушень. При цьому на аутопсії він може макроскопічно не діагностуватись, а тільки при гістологічному дослідженні, яке не завжди проводиться.

*Мета* дослідження: на основі літературних даних виявити основні етіологічні фактори, клініко-морфологічні ознаки та сучасні методи діагностики і профілактики амілоїдозу в внутрішніх органах.

Експериментальне моделювання є одним з основних методів вивчення патогенезу амілоїдоза. Існує багато способів його експериментального відтворення, більшість з яких базується на введенні тваринам біологічних чи хімічних агентів [Авандилов, 2002] з метою запуску імунно-патобіохімічних механізмів утворення амілоїдних фібрил.

Позитивні результати експериментальних досліджень [Заалишвили, 2005] підтверджують можливість призупинення подальшого накопичення амілоїда в тканинах та органах і навіть його розсмоктування. Це дозволяє ставити питання про можливість зворотності амілоїдоза та пошуку методів та засобів, що вибірково діють на окремі ланки його патогенезу та на стимуляцію амілоїдоклазії.

"Амілоїдоз" - термін, що об'єднує групу захворювань, що характеризуються великим різноманіттям клінічних проявів та характеризуються позаклітинним відкладанням нерозчинних патологічних фібрилярних білків в органах та тканинах. Вперше ця патологія була описана в XVII ст. Боне - "сагова селезінка" у хворого з абсцесом печінки. В середині XIX ст. Вірхов використав термін "амілоїд" (от греч. αμυλον - крахмал) для опису позаклітинної речовини, виявленої в печінці при аутопсії. Згодом була встановлена білкова природа амілоїду. В 20-ті роки XX століття Бенхольд запропонував барвник конго-червоний для виявлення цієї речовини. В 1959 році Коген і Калкінс за допомогою електронної мікроскопії встановили фібрилярну структуру амілоїда. Змінилися також клінічні уявлення про амілоїдоз: Рокитанський в 1842 році встановив зв'язок "сальної хвороби" з туберкульозом, сифілісом, риккетсіозами. Уїлкс в 1856 році описав "жирні органи" у хворого, який не мав ніяких супутніх захворювань. Аткінсон в 1937 році виявив амілоїдоз у пацієнтів з мієломною хворобою. Виділені були старечій та спадковій форми захворювання, амілоїдоз розділили на генетичний, первинний та вторинний. В 1993 році була прийнята класифікація ВООЗ, побудована на специфічності основного фібрилярного білка амілоїда. В нашій країні суттєвий внесок в роз-

виток уявлень про амілоїдоз внесли Е. М. Тареев, І. Е. Тареева, В.В. Серов. Значну роль в вивченні первинного та генетичного варіантів амілоїдоза належить О. М. Виноградовій, її монографії, надруковані в 1973 і 1980 роках, і зараз не втрачають своєї актуальності.

В теперішній час амілоїдоз клінічно розділяють на системну та локальну форми. Серед системних форм, в залежності від складу фібрилярних відкладень виділяють чотири локальні форми амілоїдоза - хвороба Альцгеймера (фібрили складаються з ?-протеїну, що відкладається в головному мозку), амілоїдоз острівців підшлункової залози, що має патогенетичний зв'язок з діабетом першого типу, амілоїдоз, що виникає в ендокринних пухлинах, амілоїдні пухлини шкіри, назофарингеальної області, сечового міхура [Саркісова, 2009].

AL-амілоїдоз. Розвиток AL-амілоїдозу можливий при мієломній хворобі, хворобі Вальденстрема, В-клітинній лімфомі. Крім того, він може бути ідіопатичним при первинному амілоїдозі. Всі ці варіанти об'єднані загальним патогенезом, первинний амілоїдоз представляє найбільшу складність для розпізнавання у зв'язку з відсутністю явних ознак гематологічного захворювання [Строжаков, 2008].

При первинному амілоїдозі, доброякісній плазмолітинній дискразії, спорідненій множинній мієломі, аномальні клони плазматичних клітин кісткового мозку продукують амілоїдогенні імуноглобуліни. Деякі амінокислоти в варіабельних ділянках легких ланцюгів цих імуноглобулінів займають нехарактерну позицію, що призводить до їх нестабільності і обумовлює схильність до фібрилогенезу. У хворих з первинним амілоїдозом вміст плазматичних клітин у кістковому мозку підвищений до 5-10% (в нормі їх менше 4%, при мієломній хворобі - більше 12%), і вони продукують певний ізотип легких ланцюгів імуноглобулінів, що виявляються при імуногістохімічному дослідженні.

Клінічна картина первинного амілоїдозу різноманітна і визначається переважним залученням в патологічний процес тих чи інших органів - серця, нирок, нервової системи, шлунково-кишкового тракту, печінки [Рамеев, 2002]. Перші симптоми: слабкість і втрата ваги, але на цій стадії, до появи органних симптомів, діагноз встановлюється вкрай рідко. Органами-мішенями при AL-амілоїдозі найчастіше стають нирки і серце. Ураження нирок проявляється нефротичним синдромом, гематурія і артеріальна гіпертензія не характерні.

При відкладенні амілоїду в міокарді розвиваються різноманітні порушення ритму, прогресуюча серцева недостатність, чому можуть передувати безсимптомні зміни на ЕКГ у вигляді зниження вольтажу зубців [Алексеева, 2004]. Ехокардіографічне дослідження виявляє концентричне потовщення стінок лівого і правого шлуночків, зменшення обсягу порожнин серця, помірне зниження фракції викиду, діастолічну дисфункцію міокарда лівого шлуночка.

Часто відзначаються симптоми залучення нервової

системи - вегетативної, у вигляді ортостатичної гіпотензії, і периферичної - у вигляді розладів чутливості. В останні роки стали описувати також ураження ЦНС, хоча раніше вважалося, що вони не характерні для первинного амілоїдозу [Тер-Каспаров, 2002].

Диспептичні явища (відчуття переповнення, запори, проноси) і синдром порушеного всмоктування можуть бути обумовлені як враженням вегетативної нервової системи, так і амілоїдозом шлунково-кишкового тракту. Дуже характерна гепатомегалія, природу якої слід диференціювати між застійними явищами внаслідок серцевої недостатності та амілоїдним ураженням печінки [Беликова, 2011]. Останнє підтверджується підвищенням рівня лужної фосфатази сироватки крові. Селезінка уражається часто, однак спленомегалія виявляється не завжди і великого клінічного значення не має.

Макроглосія, класична ознака первинного амілоїдозу, відзначається у 20 % пацієнтів, інфільтрація м'яких тканин може призводити до атрофії м'язів, шкіри, дистрофії нігтів, алопеції і появи пухлиноподібних утворень.

Рідше зустрічається ураження судин, симптомами яких є перiorбітальна пурпура - "очі енота" і екхімози. Можуть спостерігатися кровотечі, в тому числі сечо-міхурові, зумовлені як зміною судинної стінки, так і порушенням згортання, в першу чергу дефіцитом X-фактора, який зв'язується з амілоїдом. Дефіцитом факторів згортання прийнято пояснювати і характерний для амілоїдозу тромбоцитоз [Захарова, 2002].

Амілоїдоз легень часто виявляється лише при аутопсії. Проте в деяких випадках задишка, кровохаркання і гідроторакс можуть бути обумовлені не тільки явищами застійної серцевої недостатності і нефротичним синдромом, а й амілоїдним ураженням легень. Можливі відкладення амілоїду в альвеолах і розвиток легеневого амілоїдозу. Рентгенологічно можуть виявлятися сітчасті і нодулярні зміни в легеневій тканині.

Ураження наднирників може призвести до надниркової недостатності, нерідко залишається нерозпізнаним, оскільки гіпотензія та гіпонатріємія розглядаються як симптоми серцевої недостатності та ураження вегетативної нервової системи. У 10-20 % хворих може мати місце гіпотиреоз як прояв ураження щитоподібної залози, нерідко зустрічається збільшення підщелепних слинних залоз [Тишко, 2010].

Вважають, що у 40-50 % хворих на фіброзно-кавернозний і хронічний дисемінований туберкульоз легень і хронічну емпієму і у 48-60 % хворих на бронхоектатичну хворобу розвивається амілоїдоз. Поряд з цим, є випадки виникнення амілоїдозу у осіб без ознак активного специфічного і неспецифічного захворювання. Патогенез амілоїдозу пов'язують з порушенням функції Т і В-системи лімфоцитів (імунологічна теорія), протеїн-антипротеїнової рівноваги (ензиматична теорія). Крім того, є прихильники теорії "спотвореного" білкового синтезу клітинами PEC і мутаційної теорії появи особливих клітин, які продукують амілоїд. Виникнення

амілоїдозу, суттєво впливає на перебіг фіброзно-кавернозного туберкульозу легень. На початку захворювання ознаки амілоїдозу виявляються на підставі лабораторного дослідження білково-синтетичної функції печінки або при біопсії. Пізніше з'являється ряд синдромів, характерних для клініки амілоїдозу: сечовий, нефротичний, дистрофічний, надниркова недостатність.

Діагноз первинного амілоїдозу крім зазначених клінічних ознак, які можуть бути подібними і при вторинному амілоїдозі, базується на даних лабораторних досліджень. У 85% пацієнтів при імуноелектрофорезі білків сироватки крові і сечі виявляються моноклональні імуноглобуліни. При рутинних дослідженнях ті ж моноклональні імуноглобуліни виявляються в сечі у вигляді білка Бенс-Джонса [Реброва, 2002]. Біопсія кісткового мозку дозволяє провести диференційний діагноз з множинною мієломою, а також виявити помірне підвищення кількості плазматичних клітин та їх моноклональних імуноглобулінів при імуногістохімічному фарбуванні.

Однак, навіть поєднання характерної клінічної картини і наявності моноклональних плазмоцитів і білків ще недостатньо для підтвердження діагнозу первинного амілоїдозу. Вирішальну роль тут відіграють дані біопсії. Найменш інвазивною є аспірація підшкірної жирової клітковини передньої черевної стінки, що дає 80-90 % позитивних результатів при AL-амілоїдозі. Певне діагностичне значення має біопсія ясен і слизової оболонки прямої кишки, але відсоток позитивних результатів широко варіює, залежно від стадії процесу, тому доцільно виконання біопсії одного із уражених органів: нирки, печінки, серця, що дає майже 100 % позитивних результатів при амілоїдозі AL-типу [Elizabeth M. Brunt, 2004].

У першу чергу біопсійний матеріал забарвлюється конго-червоним. При виявленні конгофілії досліджуваного матеріалу необхідно його дослідження в поляризованому світлі, ефект подвійного променезаломлення характерний тільки для амілоїду. Для визначення типу амілоїду найбільш точним є імуногістохімічний метод з використанням моноклональних антитіл до білків попередників.

Прогноз при первинному амілоїдозі гірший, ніж при інших формах захворювання, середня тривалість життя не перевищує двох років, при наявності ураження серця або мультисистемного ураження без лікування хворі помирають протягом декількох місяців. Найчастіше причинами смерті є серцева та ниркова недостатність, сепсис, судинні ускладнення і кахексія. Патогенетична схожість з мієломною хворобою дозволяє розраховувати на гальмування прогресування захворювання при хіміотерапії, що проводиться з метою гальмування функції моноклональних плазмоцитів.

За думкою деяких авторів [Смирнова, 2008; Cetinkaya, 2003] існує декілька схем лікування амілоїдозу. Застосування хіміотерапії в разі успіху лікування дозволяє збільшити тривалість життя хворих терміном від 10 до 18 міс. Але ефективність терапії невисока, зокре-

ма, у зв'язку з тим, що в багатьох випадках прогресування захворювання призводить до загибелі хворих до завершення курсу лікування а також через розвиток цитопенії, інфекційних ускладнень, фатальних порушень ритму при лікуванні надвисокими дозами дексазона. Застосування високих доз мельфолана з трансплантацією аутологічних стовбурових клітин дозволяє досягти ремісії більш, ніж в 50 % випадків, однак використання цього методу обмежено важкістю стану, віком хворих, функціональними порушеннями з боку серця і нирок. У багатьох випадках можлива лише симптоматична підтримуюча терапія [Козловская, 2009].

АА - амілоїдоз. Розвиток АА - амілоїдозу відбувається при хронічних запальних процесах, попередниками АА - амілоїду є сироваткові гострофазові білки, ? - глобуліни, що продукуються клітинами різних типів, в основному нейтрофілами і фібробластами. Вторинний амілоїдоз розвивається при ревматоїдному артриті, хворобі Бехтерева, псоріатичному артриті, різних пухлинах, лімфогранулематозі, неспецифічному виразковому коліті та хворобі Крона, при періодичній хворобі (сімейній середземноморській лихоманці), а також при туберкульозі, остеомієліті, бронхоектатичній хворобі.

Характерними клінічними особливостями АА-амілоїдозу є ураження нирок у більшості пацієнтів, а також відносно рідкісне ураження печінки та селезінки (близько 10 %) і серця (виявляється лише при ехокардіографії). Макроглюсія для вторинного амілоїдозу не характерна. Діагноз оснований на поєднанні амілоїдозу нирок і хронічного запального захворювання, підтвердженням якого є імуногістохімічне фарбування матеріалу біопсії, в нашій країні використовуються вже згадані вище непрямі методи фарбування [Васильев, 2011].

Прогноз багато в чому залежить від природи основного захворювання, при природному перебігу у третини хворих через 5 років від моменту виявлення протеїнуриї розвивається ниркова недостатність. При періодичній хворобі п'ятирічне виживання становить 25 %.

Лікування ґрунтується на пригніченні вогнища - джерела продукції сироваткових білків - попередників. Видалення пухлин, секвестректомія, резекція кишки, лікування туберкульозу, зменшення активності ревматоїдного артрити (при використанні цитостатиків) призводять до припинення прогресування амілоїдозу, а іноді і до зворотного розвитку клінічних проявів, зокрема нефротичного синдрому [Обісі, 2009].

Спадкові форми системного амілоїдозу, так само як і локальні форми, зустрічаються рідко; діалізний амілої-

доз добре відомий фахівцям, але в загальній практиці з ним зустрічатися практично не доводиться.

Симптоматична терапія залежить не від типу амілоїдозу, а від уражених органів-мішеней. Циклічне пероральне застосування мельфолана (0,15-0,25 мг / кг ваги на добу) і преднізолону (1,5-2,0 мг / кг на добу) по чотири-сім днів кожні чотири-шість тижнів протягом року, до досягнення курсової дози 600 мг. Пероральне застосування мельфолана в дозі 4 мг / добу протягом трьох тижнів, потім, після двотижневої перерви - 2-4 мг / добу чотири дні на тиждень постійно, до досягнення курсової дози 600 мг, в комбінації з преднізолоном. Внутрішньовенне введення високих доз мельфолана з подальшою трансплантацією аутологічних стовбурових клітин. Внутрішньовенне введення дексаметазону в дозі 40 мг протягом чотирьох днів кожні три тижні - вісім циклів. Внутрішньовенне введення дексаметазону в дозі 40 мг в перший-четвертий, 9 - 12 -й і 17- 20 -й дні 35-денного циклу, три - шість циклів, з подальшим застосуванням - інтерферону в дозі 3-6 млн. одиниць три рази на тиждень. Виходячи з описаних раніше позитивних багатofакторних властивостей мідронату, зокрема його імуномодулюючу і цитомембраностабілізуючу дії, доцільним стає вивчення ефектів використання препарату для корекції порушень при експериментальному кардіопатичному типі генералізованого амілоїдозу [Шустов, 2004].

Застосування колхіцину при періодичній хворобі є методом вибору, ефективність його доведена [Sanchoawal, 2006] лікування запобігає розвитку амілоїдозу і гальмує його прогресування. При інших формах вторинного амілоїдозу ефективність колхіцину не підтверджена.

## Висновки та перспективи подальших розробок

1. Отже, відзначимо, що амілоїдоз - це захворювання з високим рівнем летальності, яке надзвичайно важко діагностувати, однак своєчасне і якісне обстеження хворих дозволяє поставити діагноз у більш ранні терміни, а своєчасне призначення терапії, в свою чергу, дає можливість поліпшити прогноз у цій групі хворих.

Досі не існує адекватних схем лікування цієї патології та методів профілактики. Тому існує необхідність подальшого клініко-експериментального дослідження системного амілоїдозу та встановлення чітких діагностичних критеріїв діагностики для вчасної постановки діагнозу.

## Список літератури

- Случай первичного амилоидоза: трудности диагностики и лечения / [Захарова Е.В., Хрыкина А.В., Проскурнева Е.П., Варшавский В.А.] // Нефрология и диализ. - 2002. - С. 54-61.
- Автандилов Г.Г. Основы количественной патологической анатомии / Г.Г. Автандилов. - М.: Медицина, 2002. - С. 240.
- Алексеева А.В. Научно-практический ревматолог / А.В. Алексеева // 2004. - № 3. - С. 20-22.
- Амилоидоз сердца / Шустов С.Б., Баранов В.Л., Барсуков А.В. [и др.] // Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости. - 2004. - Т.4, № 17. - С. 21-26.
- Беликова А.Т. Новая модель экспериментального амилоидоза / А.Т. Беликова, В.Б. Брин, К.М. Козырев // Кубанский научный мед. вестник. - 2011. - № 2 (125). - С. 12-15.
- Генетические аспекты периодической болезни и ассоциированного амилоидоза

- лоидоза / [Рамеев В.В., Козловская Л.В., Саркисова И.А., Симонян А.Х.] / Терапевтический архив. - 2002. - № 6. - С. 80-83.
- Заалишвили Т.В. Способы моделирования амилоидоза у экспериментальных животных / Т.В. Заалишвили, К.М. Козырев // Успехи совр. естествознания. - 2005. - № 2. - С. 78-79.
- Козловская Л.В. Амилоидоз. Нефрология. Национальное руководство / Л.В. Козловская, В.В. Рамеев. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - С. 272-287.
- Козырев К.М. Патогенез и клинико-морфологические особенности нейродегенеративных заболеваний удолгожителеев различных климатических районов Северного Кавказа / К.М. Козырев, З.Р. Тугаева // Вестник новых мед. технологий. - 2005. - Т. XII, №3-4. - С. 120-124.
- Реброва О.Ю. Статистический анализ медицинских данных / О.Ю. Реброва. - М.: Медиасфера, 2002. - С. 312.
- Саркисова И.А. Ревматоидный артрит как основная причина развития АА-амилоидоза / И.А. Саркисова // Клиническая геронтология. - 2009. - № 2. - С. 14-20.
- Смирнова А.Г. Дифференциальная диагностика АА амилоидоза / А.Г. Смирнова // Ученые записки. - 2008. - № 4. - С. 10-12.
- Сторожаков Г.И. Поражение сердца при амилоидозе / Г.И. Сторожаков // Журнал "Сердечная недостаточность". - 2008. - № 5. - С. 250-256.
- Сторожаков Г.И. Амилоидоз сердца / Г.И. Сторожаков, Г.Е. Гендлин // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т. 1, № 1. - С. 28-36.
- Струков А.И. "Патологічна анатомія / А.И. Струков, В.В. Серов: Підручник" / Пер. з рос. 4-го вид., стереотипне. - Х.: Факт, 2004. - С. 864.
- Сухой синдром как проявление АА-амилоидоза / Васильев В.И., Седишев С.Х., Городецкий В.Р. [и др.] : науч.-практичн. ревматол. конференц. - 2011. - С. 5-7.
- Тареев Е.М., Виноградова О.М., Кочубей Л.Н. [и др.] // Урол. и нефрол. - 1983. - № 6. - С. 56-62.
- Тер-Каспарова М.Р. Органопатология периодической болезни / М.Р. Тер-Каспарова. - Ереван: Саак Партев, 2002. - С. 168.
- Тишко А.Н. Цистатин С и его значение в диагностике поражения почек у больных с длительно текущим ревматоидным артритом / А.Н. Тишко // Медико-биологические и социально-психологические проблемы безопасности в чрезвычайных ситуациях. - 2010. - № 1. - С. 74-79.
- Elizabeth M. Brunt Metabolic storage diseases: amyloidosis / M. Elizabeth Brunt, Dina G. Tiniakos // Clin Liver Dis. - 2004. - P. 915-930.
- Sanchorawala V. Light-Chain (AL) Amyloidosis: Diagnosis and Treatment / V. Sanchorawala // Clin J Am Soc Nephrol. - 2006. - Vol. 1. - P. 1331-1341.
- Susceptibility to AA amyloidosis in rheumatic diseases: a critical overview / L. Obici, S. Raimondi, F. Lavatelli [et al.] // Arthritis Rheum. 2009. - Vol. 61, № 10. - P. 1435-1440.
- Using cuffed and tunnelled central venous catheters as permanent vascular access for hemodialysis: a prospective study / Cetinkaya R., Odabas A.R., Unlu Y. [et al.] // Ren Fail. - 2003. - Vol. 25, № 3. - P. 431-438.

*Кириченко Л.Н.*

**АМИЛОИДОЗ КАК СИСТЕМНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ, МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

**Резюме.** Амилоидоз, особенно первичный, относится к редкой патологии, но на самом деле это связано с тем, что он редко обнаруживается. Адекватная диагностика требует не только знания клиники и патогенеза этого заболевания, но и наличия соответствующих диагностических возможностей. Нерешенные вопросы этиологии и патогенеза, тяжесть поражений и инвалидизация, отсутствие эффективных средств профилактики и лечения, разнообразие висцеральных проявлений этого системного заболевания, обуславливают актуальность выбранной темы. В статье приведены основные теории возникновения первичного и вторичного амилоидоза, методы диагностики и лечения этой патологии.

**Ключевые слова:** системный амилоидоз, амилоидные включения, методы лечения, диагностика, профилактика.

*Kyrychenko L.M.*

**AMYLOIDOSIS AS A SYSTEM DISEASES, ETIOLOGICAL FACTORS, CLINICAL FEATURES, DIAGNOSIS AND TREATMENT METHODS**

**Summary.** Amyloidosis, especially primary, is a rare disease, but in fact it is due to the fact that it is rarely detected. Adequate diagnosis requires not only knowledge of the clinic and the pathogenesis of this disease, but also the availability of appropriate diagnostic capabilities. Unresolved issues of etiology and pathogenesis, severity and disability, lack of effective means of prevention and treatment, a variety of visceral manifestations of systemic disease, causes the relevance of the chosen topic. The paper presents the basic theory of primary and secondary amyloidosis, diagnosis and treatment of this pathology. The purpose of the study on the basis of literature data to identify the main etiological factors, clinical-morphological features and modern methods of diagnosis and prevention of amyloidosis of the internal organs.

**Key words:** systemic amyloidosis, amyloid inclusions, treatments, diagnosis, prevention.

Стаття надійшла до друку 24.02.2014 р.

Кириченко Лідія Миколаївна - к.мед.н., асистент кафедри фізіотерії з курсом клінічної імунології Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова

© Лисенко Д.А. Сергеев С.В., Гуцол В.В.

УДК: 616.23-46:25-44

*Лисенко Д.А. Сергеев С.В., Гуцол В.В.*

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, Україна, 21018)

**ГЕМАТОЛОГІЧНІ УСКЛАДЕННЯ ЦИТОСТАТИЧНОЇ ТЕРАПІЇ У ХВОРИХ НА ЛЕЙКЕМІЇ**