

Plaušu un krūšu kurvja sienas lokalizēta amiloidoze

*Ilze Štrumfa¹, Ervīns Vasko¹, Arnis Āboliņš¹, Andrejs Vanags²,
Guna Volanska¹, Genādijs Trofimovičs², Jānis Gardovskis²*

Rīgas Stradiņa universitāte, Medicīnas fakultāte, Latvija

¹ *Patoloģijas katedra,*

² *Ķirurģijas katedra*

Ievads. Amiloidoze ir nešķīstoša proteīna amiloīda uzkrāšanās ekstracelulārā telpā. Ģenerālizēta amiloidoze var izraisīt smagus daudzu orgānu funkciju traucējumus, kas var beigties ar pacienta nāvi. Lokalizēta amiloidoze turpretim ir svarīga kā neoplastiska procesa diferenciāldiagnoze, turklāt tā var būt arī audzēja sekas [Mills, 2010].

Darba mērķis. Demonstrēt 4 labi pierādītus lokalizētas torakopulmonālas amiloidozes gadījumus, lai veicinātu informācijas apriti par šiem retajiem patoloģiskajiem procesiem un uzlabotu audzēju diferenciāldiagnostiku.

Materiāls un metodes. Pacienti tika identificēti, veicot universitātes slimnīcas arhīva materiālu sistemātisku pārbaudi (2000–2012). Amiloidozes klātbūtne audos tika pierādīta, izmantojot vizualizāciju ar Kongo sarkanā metodi un polarizācijas mikroskopiju. Amiloīda tips tika noteikts ar imūnhistoķīmiskās vizualizācijas palīdzību, nosakot kappa un lambda vieglās ķēdes, amiloīda P komponentu un seruma amiloīda A proteīnu. Epiteliāla audzēja klātbūtnes apstiprināšanai vai izslēgšanai tika izmantota kopējā citokeratīna AE1/ AE3 imūnhistoķīmiska vizualizācija.

Rezultāti. Laika periodā no 2000. līdz 2012. gadam lokalizēta plaušu vai krūškurvja amiloidoze konstatēta 4 pacientiem, t. sk. 3 vīriešiem un 1 sievietei. Pacientu vecums bija no 42 līdz 84 gadiem. Nevienam pacientam anamnēzē nebija datu par iepriekš diagnosticētu audzēju. Pašreizējā klīniskā aina radīja aizdomas par plaušu vēzi (3) vai krūšu kaula osteohondromu (1). Trim pacientiem tika veikta ķirurģiska ārstēšana potenciāli radikālā onkoloģiskā apjomā. 67 gadus vecam vīrietim konstatēta lokalizēta krūšu kaula amiloidoze ar lielas ($9 \times 8 \times 7$ cm) masas izveidi. 84 gadus vecai sievietei labās plaušas S6 segmentā ķīļveida rezekcijas materiālā konstatēts amiloīda tumors ar izmēriem $2,5 \times 2,3 \times 2,2$ cm. 75 gadus vecam vīrietim lobektomijas materiālā kreisās plaušas apakšdaivā konstatēti 2 plaušu amiloidozes perēkļi ar izmēriem $3,5 \times 3,3 \times 3$ cm un $1,5 \times 1 \times 0,5$ cm. 42 gadus vecam vīrietim ar asinsspļaušanu anamnēzē bronhoskopiski konstatēta trahejas un bronhu gļotādas virsmas multifokāla deformācija un pēc diagnozes noskaidrošanas ieteikta novērošana. Visos gadījumos imūnhistoķīmiski apstiprināts AL amiloidozes tips. Krūšu kaula bojājumā plazmatiskās šūnas bija monoklonālas, apstiprinot multiplas mielomas diagnozi.

Secinājumi. Lokalizēta torakāla amiloidoze var skart gan plaušas, gan krūškurvja sienas kaulus. Tai raksturīgs AL tips. Lokalizēta plaušu amiloidoze var izpausties kā viens vai vairāki mezgli plaušu parenhīmā, vai arī kā multipli depozīti elpceļu sieniņā. Lokalizēta amiloidoze kaulaudos var būt multiplas mielomas izpausme, tādēļ ieteicama plazmocītu klonalitātes noteikšana.