

Aknu amiloidozes morfoloģiska progresija

Ilze Štrumfa, Jānis Vilmanis¹, Andrejs Vanags¹, Arnis Āboliņš,
Zane Simtņiece, Ervīns Vasko, Jānis Gardovskis¹

Rīgas Stradiņa universitāte, Patoloģijas katedra, Latvija

¹ Rīgas Stradiņa universitāte, Ķirurģijas katedra, Latvija

II

Ievads. Amiloidozes depozīti aknās veidojas sistēmiskas amiloidozes ietvaros. Nereti pacienta vispārējais stāvoklis brīdī, kad tiek precīzi noteikta aknu amiloidozes diagnoze, ir smags. Tomēr amiloidozes norise var būt dažāda. Klīniskā variabilitāte daļēji korelē ar aknu amiloidozes vaskulāro vai sinusoidālo deponēšanās veidu, taču šie veidi nav pilnīgi nošķirti un nav specifiski noteiktam amiloidozes bioķīmiskajam veidam [Buck et Koss, 1991; Makhlof et Goodman, 2007].

Darba mērķis, materiāls un metodes. Darba mērķis ir demonstrēt retu aknu amiloidozes gadījumu ar morfoloģisku progresiju par spīti klīniski slēptai norisei, lai pievērstu uzmanību amiloidozes izpausmju variabilitātei. Mērķa sasniegšanai retrospektīvi izvērtēti pacientes klīniskie dati, laboratorijas izmeklējumu rezultāti un atkārtotu aknu biopsiju morfoloģiskie un imūnfenotipiskie parametri.

Rezultāti. Pirms pieciem gadiem 26 gadus veca sieviete pirmo reizi griezās pie ārsta ar sūdzībām par nogurumu un nespēku. Laboratorijas izmeklējumos konstatēta anēmija. Pirmās epizodes laikā veikta arī izmeklēšana iespējama hroniska vīrusu hepatīta diagnostikai; hepatīta B vīrusa HBs antigēns un antivielas pret hepatīta C vīrusu netika konstatētas. Trīs gadus vēlāk asins serumā konstatētas gan antivielas pret hepatīta C vīrusu, gan hepatīta C vīrusa *core* antigēns, gan antivielas pret hepatīta B vīrusa HBc antigēnu, tādēļ veikta aknu punkcijas biopsija. Iegūtajos aknu audos konstatēta amiloidoze, kas skārusi pārsvarā portālos laukus, nedaudz – parenhīmu. Hepatīta aktivitātes indekss HAI (*Knodell*) bija $0 + 1 + 3 + 0 = 4$. Pēc izmeklējumu veikšanas paciente koncentrējusies reproduktīvās veselības problēmu risināšanai. Pusotru gadu vēlāk, saglabājoties labai subjektīvai pašsajūtai, veikta atkārtota aknu biopsija, kurā konstatēti plaši globulāri un lineāri amiloīda depozīti gan portālajos laukos, gan aknu parenhīmā uz limfoīdo šūnu infiltrācijas fona, kas atbilst HAI (*Knodell*) $1 + 1 + 3 + 1 = 6$. Amiloidozes bioķīmiskais veids pēc imūnhistoķīmiskās vizualizācijas datiem bija saglabāts nemainīgs. Ņemot vērā izmeklējumu rezultātus, noteikta progresējošas amiloidozes diagnoze ar aknu amiloidotisku bojājumu.

Secinājumi.

1. Aknu amiloidoze var izpausties ar vieglu klīnisko ainu, tomēr slimībai ir progresējošs raksturs ar pieaugošu aknu parenhīmas destrukciju, līdz ar to prognoze saglabājas nopietna.
2. Amiloīda vaskulāras deponēšanās predominance hipotētiski var saistīties ar klīniski slēptu norisi, jo slimības sākuma stadijās parenhīmas bojājums ir viegls.
3. Vaskulāra amiloidoze, slimībai progresējot, var iegūt arī sinusoidālu komponentu, tātad amiloidozes deponēšanās veidi pretstatā bioķīmiskajiem tipiem nav patoģenētiski nošķirti.