

Врождённый семейный амилоидоз — относительно редкое заболевание, встречается в определённых географических районах. Лучше всего исследован аутосомно-рецессивный вариант семейного [амилоидоза](#), который называют семейной средиземноморской лихорадкой (периодическая болезнь). Клинически это заболевание характеризуется приступами лихорадки, сопровождающимися

воспалением серозных оболочек

, включая брюшину, плевру и синовиальные оболочки. Встречается обычно у армян, евреев-сефардов и арабов. Амилоид при этом заболевании представлен АА-вариантом. В отличие от аутосомно-рецессивного варианта аутосомно-доминантный семейный амилоидоз характеризуется выпадением амилоида преимущественно в периферических нервах. Семейная амилоидная полинейропатия описана в разных регионах мира. Например, невропатический амилоидоз обнаружен в Португалии, Японии, Швеции и США. При этих генетических заболеваниях фибриллы амилоида состоят из ATTR.

□ Локализованный амилоидоз. Депозиты амилоида обычно проявляются в виде узелков, видимых только под микроскопом, как правило, только в одном органе.

Опухолеподобные депозиты амилоида чаще встречаются в лёгких, гортани, коже, мочевом пузыре, языке и около глаз. Часто на периферии амилоидных масс находят инфильтрацию лимфоцитами и плазматическими клетками, которую расценивают как ответ на выпадение амилоида. В некоторых случаях амилоид состоит из AL-белка и имеет иммуноцитарное происхождение.

□ Эндокринный амилоидоз. **Микроскопические депозиты** амилоида иногда обнаруживаются в некоторых эндокринных опухолях, таких как медуллярная карцинома, опухоли островков поджелудочной железы, феохромоцитомы,

[низкодифференцированные карциномы](#)

желудка, а также в островках Лангерганса поджелудочной железы при сахарном диабете типа II. В этих случаях амилоидогенные белки образуются из полипептидных гормонов (например, амилоидный полипептид островков [IAPP] поджелудочной железы).

□ Амилоид старения. При старении встречаются два вида амилоидных депозитов. Старческий сердечный амилоидоз характеризуется выпадением амилоида в сердце у престарелых больных (обычно в возрасте старше 80 лет). Он встречается в двух формах: выпадение транстиретина, вовлекающего желудочки, или выпадение атриального натрийуретического пептида, повреждающего предсердие. Заболевание развивается часто бессимптомно, но может вызывать тяжёлые нарушения сердечной деятельности. Одновременно обнаруживаются депозиты амилоида в лёгких, поджелудочной железе, селезёнке. Это позволяет предполагать, что старческий амилоидоз является системным заболеванием.

▣ Старческий церебральный амилоидоз развивается в результате отложений депозитов АВ2-белка в мозговые кровеносные сосуды и бляшки у больных болезнью Альцгеймера.



Интересные статьи:

1) [Эхинококкоз](#)

2) [Филяриоз, Онхоцеркоз, Трахома](#)

3) [Проявления холеры и осложнения](#)