



VIA MEDICA

www.fn.viamedica.pl

Wojciech Wołyniec¹, Zuzanna Wołyniec², Agnieszka Perkowska-Ptasińska³, Żaneta Smoleńska⁴,
Joanna Wypych⁵, Hanna Storoniak², Bolesław Rutkowski²

¹Klinika Chorób Zawodowych i Wewnętrznych, Uniwersyteckie Centrum Medycyny Morskiej i Tropikalnej Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

²Katedra i Klinika Nefrologii, Transplantologii i Chorób Wewnętrznych Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

³Pracownia Histopatologii, Klinika Medycyny Transplantacyjnej i Nefrologii, Instytut Transplantologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

⁴Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Chorób Tkanki Łącznej i Geriatrii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

⁵Katedra i Klinika Gastroenterologii i Hepatologii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Skrobiawica AA — choroba wyleczalna

Opis przypadków

AA amyloidosis — a curable disease. Case reports

ABSTRACT

Amyloidosis AA (reactive amyloidosis) is a result of long-lasting inflammatory process. Nowadays, in a highly developed countries, including Poland, amyloidosis is mainly caused by autoimmune diseases. Several years ago, in the majority of cases, the disease was a consequence of untreated in-

fections. Regardless of the cause, it is possible to achieve remission of amyloidosis when inflammatory process is properly treated. Three cases of effectively treated AA amyloidosis are presented in this paper.

Forum Nefrologiczne 2013, vol. 6, no 2, 105–111

Key words: AA amyloidosis, SAA, nephrotic syndrome

WSTĘP

W przypadku wielu chorób skuteczność leczenia określa się w ciągu zaledwie kilkumiesięcznej, kilkutygodniowej, czy wręcz kilkudniowej obserwacji. Dłuższe obserwacje są rzadkie, także w kształtujących obecne poglądy badaniach spełniających zasady „medycyny opartej na faktach”. Istnieje jednak wiele schorzeń, w których skuteczność terapii można oceniać dopiero po wielomiesięcznej, a czasem nawet kilkuletniej obserwacji. Długi czas obserwacji konieczny jest między innymi w leczeniu niektórych glomerulopatii na przykład skrobiawiczej.

Poniżej przedstawiono trzy przypadki leczenia amyloidozy AA — dwa oryginalne, w których na efekty leczenia czekać trzeba było ponad rok od rozpoznania oraz trzeci, opisany w podręczniku „Choroby nerek” profesora Jakuba Penzona, z którego zaczerpnięto obszernie wyimki.

OPIS PRZYPADKU 1.

Przypadek pierwszy dotyczy urzędniczki, K.M., w wieku 30 lat, która przybyła do kliniki po raz pierwszy 15 lutego 2008 roku, gdy miała 26 lat, z powodu rozległych obrzęków na całym ciele oraz biegunek i bólów brzucha. Choroba rozpoczęła się 10 lat wcześniej od pojawiania się gorączki o nieustalonej etiologii, bólów brzucha i biegunek. Pomimo licznych hospitalizacji i wielu badań dodatkowych, nie dokonano rozpoznania przyczyny powtarzających się przez lata objawów. Dwa miesiące przed przyjęciem po raz pierwszy wystąpiły obrzęki kończyn dolnych, miesiąc przed hospitalizacją stwierdzono białkomocz.

Przy przyjęciu pacjentki do kliniki stwierdzono: rozległe obrzęki tkanki podskórnej, największe na podudziach, szczupłą budowę ciała, wskaźnik masy ciała (BMI, *body mass index*) równy 17 kg/m², tkliwy brzuch, bez wyczu-

Adres do korespondencji:

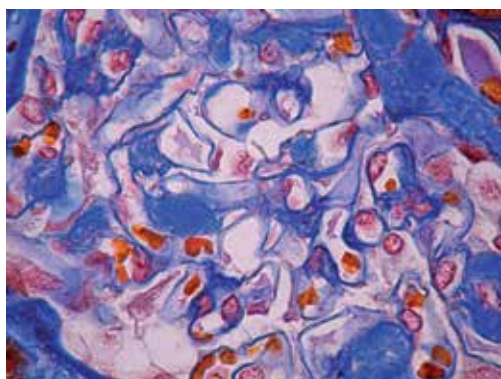
dr n. med. Wojciech Wołyniec
Klinika Chorób Zawodowych
i Wewnętrznych
Uniwersyteckie Centrum
Medycyny Morskiej i Tropikalnej
Gdański Uniwersytet Medyczny
ul. Powstania Styczniowego 9b
81–519 Gdynia
e-mail: wwolyniec@wp.pl

▶▶ Pomimo licznych hospitalizacji i wielu badań dodatkowych, nie dokonano rozpoznania przyczyny powtarzających się przez lata objawów ◀◀

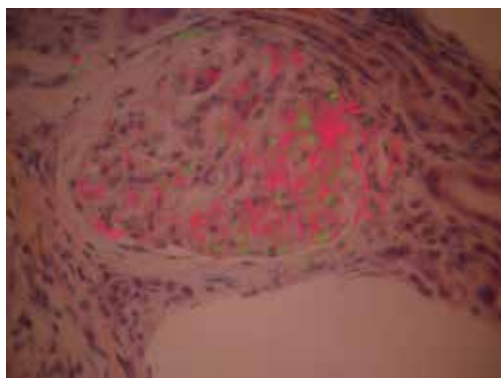
▶▶ Bardzo szybko ustąpiły bóle brzucha, biegunki i objawy gorączki. Jednak nadal utrzymywało się podwyższone stężenie CRP oraz cechy zespołu nerczycowego ◀◀

walnych oporów patologicznych. W badaniach serca i płuc nie zaobserwowano zmian.

Wyniki badań dodatkowych były następujące: ciśnienie tętnicze 90/60 mm Hg, stężenie białka C-reaktywnego (CRP, *C-reactive protein*) 7,5 mg/l, dobowa utrata białka (DUB) 14 g, brak erytrocyturii. Parametry morfologiczne krwi: stężenie hemoglobiny (Hb) 14 g/dl, stężenie azotu mocznika we krwi (BUN, *blood urea nitrogen*) 8 mg/dl, stężenie kreatyniny 0,62 mg/dl, stężenie białka całkowitego 51 g/l, stężenie albuminy 28 g/l, stężenie cholesterolu 207 mg/dl. W badaniu ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej obraz nerek był prawidłowy, stwierdzono natomiast pogrubienie ściany jelita cienkiego. W kolonoskopii stwierdzono owrzodzenie w końcowym odcinku jelita cienkiego. W biopsji nerki we wszystkich kłębuszkach stwierdzono obecność złogów — „guzów” mezangialnych. Barwienie czerwienią Kongo potwierdziło obecność amyloidu (ryc. 1, 2). W badaniu histopatologicznym wycinka z przewodu pokarmowego wykazano zmiany typowe dla choroby Crohna.



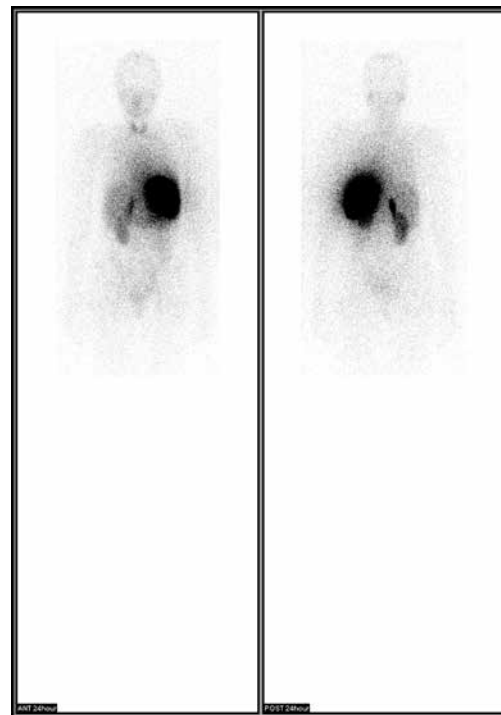
Rycina 1. Biopsja nerki. Amyloidoza w barwieniu AF0G (zdj. A. Ptaśńska-Perkowska)



Rycina 2. Biopsja nerki. Amyloidoza w barwieniu czerwienią Kongo, ocena w świetle spolaryzowanym (zdj. A. Ptaśńska-Perkowska)

Na podstawie obrazu klinicznego i badań dodatkowych rozpoznano amyloidozę AA z zespołem nerczycowym w przebiegu choroby Crohna. Chora przebywała w klinice przez dwa tygodnie, jeszcze przed otrzymaniem wyniku biopsji włączono leczenie prednizonem. Po dokonaniu ostatecznego rozpoznania zmniejszono dawkę leku i wprowadzono budesonid w postaci dojelitowej. W kwietniu i maju 2008 pacjentka otrzymała trzy dawki infliximabu. Bardzo szybko ustąpiły bóle brzucha, biegunki i objawy gorączki. Jednak nadal utrzymywało się podwyższone stężenie CRP oraz cechy zespołu nerczycowego.

Po roku, w maju 2009 zaobserwowano wzrost stężenia albumin do 37 g/l i spadek DUB do 3 g. Stężenie CRP było nieznacznie podwyższone i wynosiło 4,7–5,9 mg/l. W październiku 2009 włączono do leczenia azatioprynę. Uzyskano obniżenie stężenia CRP i jego normalizację od maja 2010 roku. Od listopada 2011 roku monitorowano stężenie osoczowego białka amyloidowego (SAA, *serum amyloid A*) — do normalizacji SAA doszło w marcu 2011 roku. Chora była 2-krotnie konsultowana w *Amyloidosis Centre* w Londynie, gdzie na podstawie scyntygrafii SAP (*serum amyloid P*) potwierdzono złogi amyloidu w nerkach, a także w nadnerczach i śledzionie (ryc. 3).



Rycina 3. Scyntygrafia SAP. Pacjent K.M. Złogi amyloidu w nerkach, a także nadnerczach i śledzionie (dzięki uprzejmości prof. Philipa Hawkinsa z *Amyloidosis Centre* w Londynie)

Przez cały 2011 i 2012 rok chora była w bardzo dobrym stanie ogólnym, nie miała objawów choroby Crohna. W maju 2011 odstawiła azatioprynę. Białkomocz stopniowo obniżał się i w grudniu 2012 wynosił 0,28 g/dobę, a BMI 18,5 kg/m². Wobec braku objawów choroby Crohna i zespołu nerczycowego chora planuje ciążę.

OPIS PRZYPADKU 2.

Przypadek drugi dotyczy mechanika, W.K., w wieku lat 56, który po raz pierwszy był hospitalizowany w klinice 25 czerwca 2010 roku, w wieku 56 lat, z powodu rozpoznanej 4 miesiące wcześniej amyloidozy nerek i zespołu nerczycowego. Choroba rozpoczęła się 4 lata wcześniej, gdy pojawiły się objawy grypopodobne, poty nocne, chudnięcie (12 kg), bóle kręgosłupa i prawego biodra. Na podstawie obrazu klinicznego rozpoznano wówczas seronegatywne zapalenie stawów. Chory leczony był steroidami oraz sulfasalazyną — odnotowano częściową poprawę stanu zdrowia. We wrześniu 2009 roku pojawił się białkomocz (DUB 7,28 g). Podczas badania echokardiograficznego stwierdzono znaczny przerost mięśnia sercowego sugerujący amyloidozę. W lutym 2010 roku wykonano biopsję nerki potwierdzającą rozpoznanie amyloidozy AA, stwierdzono także współistniejącą nefropatię IgA. Po rozpoznaniu amyloidozy i nefropatii IgA do leczenia włączono cyklosporynę, po której rozwinęła się ostra niewydolność nerek z wzrostem kreatyniny do 3,7 mg/dl. Lek odstawiono.

Przy przyjęciu do kliniki stwierdzono obrzęki kończyn dolnych, chory poruszał się o kulach z powodu bólu kręgosłupa i bioder. Wyniki badań dodatkowych: ciśnienie tętnicze 80/60 mm Hg, stężenie CRP 9,3 mg/l, wartość DUB 6,4 g, stężenie albuminy 27 g/l, stężenie BUN 10,4 mg/dl, stężenie kreatyniny 0,69 mg/dl. W badaniach dodatkowych stwierdzono: cechy zapalenia stawów krzyżowo-biodrowych (w badaniu rezonansu magnetycznego [MRI, *magnetic resonance imaging*]) oraz obustronną jałową martwicę głów kości udowych (w badaniu rentgenowskim [RTG]) (ryc. 4), obecność ludzkiego antygenu leukocytarnego B27 (HLA, *human leukocyte antigen*) oraz przeciwciał ASCA (*anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies*) (IgG 101, IgM 241). Nie wykonywano badań endoskopowych — we wcześniej wykonanych gastrokopii i kolonoskopii nie stwierdzano cech zapalenia jelit, a chory nie wyrażał zgody na kolejne bada-

nia. Na podstawie obrazu klinicznego i badań dodatkowych rozpoznano amyloidozę AA z pełnym zespołem nerczycowym w przebiegu spondyloartropatii zapalnej; pacjent spełniał kryteria diagnostyczne Amerykańskiego Kolegium Reumatologicznego (ACR, *American College of Rheumatology*) dla zeszywniającego zapalenia stawów kręgosłupa (ZZSK). Chory przebywał w klinice przez 5 dni.

Podczas dalszej opieki nad pacjentem w poradni przyklinicznej, wobec nieskuteczności steroidoterapii, od września 2010 roku włączono do leczenia azatioprynę. W styczniu 2011 roku DUB wynosił 17,7 g, jednak stężenie CRP obniżyło się do 2,1 mg/l. Chory czuł się dość dobrze. W czerwcu 2012 roku białkomocz nadal był wysoki, jednak chory nie miał obrzęków, nie stosował diuretyków, stężenia albuminy i cholesterolu były bliskie normy (odpowiednio 36 mg/dl i 213 mg/dl). W ostatnim półroczu 2012 roku stężenie CRP wahało się od 1,6 do 50, a w październiku 2012 DUB wynosił tylko 3,1 g. W styczniu 2013 roku stężenie CRP wynosiło 0,7 mg/l, wartość DUB 2,1 g, stężenie albuminy 34 mg/dl, a stężenie cholesterolu 181 mg/dl.

Jakkolwiek w tym przypadku nie osiągnięto całkowitej remisji zespołu nerczycowego, to jednak poprawa kliniczna jest znaczna. Planuje się leczenie biologiczne.



Rycina 4. RTG miednicy. Pacjent W.K. Zaawansowane zmiany zwyrodnieniowe w obu stawach biodrowych w przebiegu jałowej martwicy głów kości udowych, zapalenie lewego stawu krzyżowo-biodrowego

DYSKUSJA

Przedstawione przypadki dotyczą chorych leczonych w ostatnich latach w gdańskiej klinice. Przed dalszą częścią dyskusji chcielibyśmy zacytować przypadek opisany przez profesora Jakuba Pensona z byłej II Kliniki Chorób Wewnętrznych Akademii Medycznej w Gdańsku.

„Przypadek dotyczył rolnika, J.J., lat 40, który przybył do kliniki po raz pierwszy 5 grudnia 1952 roku z powodu znacznego ogólnego osłabienia, rozległych obrzęków na całym ciele oraz dotkliwych bólów w obrębie lewego ramienia. Choroba rozpoczęła się 24 lata temu od zapalenia kości uda prawego i lewego podudzia. Był leczony operacyjnie, jednak do dnia dzisiejszego z rany na podudziu okresowo wypływa dość obficie ropa. W 1938 i 1942 roku, wystąpiły nawroty silnych bólów uda prawego, które samoistnie dość szybko ustąpiły. Przed trzema miesiącami po raz pierwszy wystąpiły stopniowo narastające obrzęki kończyn dolnych i twarzy. Przy przyjęciu do kliniki stwierdzono rozległe obrzęki tkanki podskórnej, największe na podudziach, udach i okolicy krzyżowo-łędźwiowej i mniejsze — na twarzy, skórze brzucha i kończyn górnych. Serce i płuca bez zmian. W jamie brzusznej niewielka ilość wolnego płynu.

Badania dodatkowe: ciśnienie tętnicze 120/80 mm Hg, wartość OB — 114/120 mm. Parametry w badaniu moczu: stężenie białka 1,65‰ do 3‰, w osadzie pojedyncze leukocyty, krwinki czerwone i wałeczki. Próba zagęszczania moczu — do 1025. Morfologia krwi: odsetek Hb 84%, liczba krwinek czerwonych 3,9 mln, krwinek białych 8550, odsetek pałeczek 1%, odsetek podzielonych 59%, odsetek kwasochłonnych 2%, odsetek limfocytów 38%, stężenie mocznika w surowicy 32 mg/dl, stężenie azotu pozabiałkowego 35,3 mg/dl. Ogólne stężenie białek surowicy 4,4 g/dl ze spadkiem wartości albumin. Stężenie cholesterolu w surowicy wynosiło 422 mg/dl. W próbie Kongo utrata 88% barwnika. Rentgenogram prawego uda, lewego podudzia i lewego ramienia uwidocznił zmiany odpowiadające przewlekłemu zapaleniu kości.

Na podstawie obrazu klinicznego i badań dodatkowych rozpoznano wtórną skrobiawicę nerek z pełnym zespołem nerczycowym na tle przewlekłego zapalenia kości z nowym rzutem w przedramieniu lewym. Chory przebywał w klinice przez sześć miesięcy. Był leczony obficie białkową dietą, przetaczaniem krwi i plazmy; poza tym otrzymywał również

penicylinę i streptomycynę. Przez cały czas nie gorączkował, czuł się dobrze. Dopiero po miesiącu obrzęki zaczęły ustępować i przy wypisie chorego stwierdzono jedynie minimalne obrzęki na podudziach. Białkomocz utrzymywał się stale w granicach 1,65–3,3‰. Wartość OB uległa wyraźnemu obniżeniu — 45/75 mm. Bóle ramienia cofnęły się zupełnie, badanie rentgenowskie wykazywało gojenie się procesu zapalnego w ramieniu lewym. Stan chorego uległ wybitnej poprawie; pomimo tego poziom proteinemii był nadal niski — 4,3 g/dl, również nadal utrzymywała się hipoalbuminemia.

Po roku chory ponownie przybył do kliniki z powodu bólów lewego ramienia. Stwierdzało się jedynie niewielkie obrzęki w okolicy kostek i na podudziach. W moczu nadal było białko do 3,3‰. Moczu zagęszczał do 1025. Mocznik i azot pozabiałkowy we krwi nie przekraczały wartości prawidłowych. Natomiast białko w surowicy wskazywało niewielką poprawę. Ogólna ilość wynosiła 4,7 g/dl, stężenie albumin również był nieco wyższe. Chorego leczono przez 3 miesiące obfitą dietą białkową, przetaczaniem krwi i plazmy.

Po raz trzeci przybył do kliniki 7 lutego 1956 roku, a więc po 3 latach, w celu kontrolnego przebadania. W czasie pobytu w domu czuł się zupełnie dobrze, pracował ciężko fizycznie na roli, nie miał przez cały czas obrzęków. Nie miał żadnych dolegliwości ze strony kości. Przez cały czas spożywał dużo substancji białkowych. Przy badaniu stwierdzono bardzo dobry stan ogólny oraz zupełny brak obrzęków; OB 4/18 mm, ciśnienie tętnicze 120/80 mm Hg, w moczu — zawartość białka 0,06‰, pojedyncze krwinki czerwone i leukocyty, całkowita ilość białek krwi 5,4 g% (metoda Kjeldahla), elektroforeza białek wykazała 48,1%, albumin globuliny: alfa 1 — 6,3%, alfa 2 — 14,8%, beta — 13,9%, gamma — 16,9%. Stwierdzono więc znaczny wzrost ogólnej proteinemii i albuminemii” [1].

Przedstawione w pracy przypadki były leczone w klinice autorów w Gdańsku w ciągu ostatnich 60 lat. W tym czasie nastąpiło bardzo wiele zmian. Zmieniła się nazwa kliniki, w której leczy się choroby nerek. Zmieniła się nomenklatura — rzadziej mówi się dziś o wtórnej skrobiawicy, a częściej o amyloidozie AA. Zmieniła się epidemiologia chorób — przed 60 laty dominowała skrobiawica wtórna do zakażeń (tab. 1) [1, 2], dziś przeważa amyloidoz AL, a przypadki amyloidozy AA są najczęściej wtórne do chorób autoimmunologicznych [3–5].

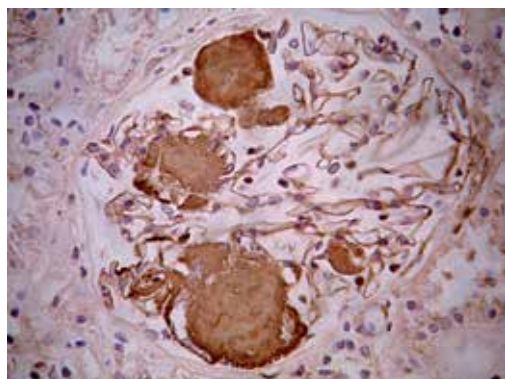
Obecnie funkcja nerek oceniana jest za pomocą kreatyniny i współczynnika eGFR,

►► Przedstawione w pracy przypadki były leczone w klinice autorów w Gdańsku w ciągu ostatnich 60 lat ◀◀

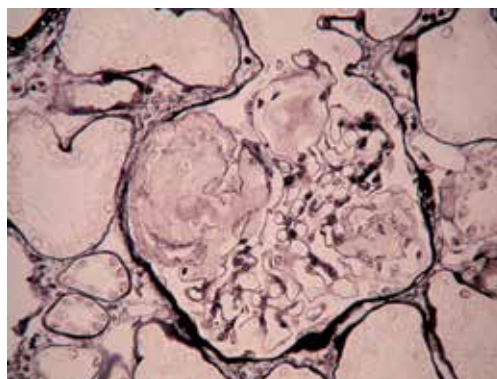
Tabela 1. Epidemiologia amyloidozy AA przed 60 laty i obecnie

„Choroby nerek”, 1960	„Nefrologia”, 2004
„W klinice w ciągu ostatnich 8 lat obserwowaliśmy 38 przypadków skrobiawicy, z czego 32 przypadki amyloidozy wtórnej i 6 pierwotnej”	„Obowiązująca obecnie klasyfikacja amyloidozy oparta jest na identyfikacji typu białka tworzącego włókna amyloidu”
„Amyloidoza wtórna — 32/38 przypadków”	„Amyloidoza AA — około 50% przypadków amyloidozy uogólnionej”
Gruźlica jamista płuc — 5 Zniekształcające zapalenie stawów — 3 Gruźlica kręgow — 2 Zakażone ropne rozstrzenie oskrzeli — 4 Kiła — 1 Gruźlica płuc i zniekształcające zapalenie stawów kręgowych — 1 Zapalenie przewlekle kości — 2 Gruźlica kostno-stawowa — 3 Gruźlica węzłów przewlekle — 4 Ropień płuca — 2 Gruźlica jelit — 1 Przetoka ropna po operacji wycięcia płuca z powodu raka oskrzeli — 1 Zapalenie miedniczek nerkowych i mięszu nerek — 3	„W krajach, gdzie zapadalność na choroby infekcyjne, takie jak zapalenie kości czy gruźlica, jest niewielka, amyloidoza wtórna rozwija się głównie w przebiegu przewlekłych chorób reumatycznych, takich jak reumatoidalne zapalenie stawów, młodzieńcze zapalenie stawów, zeszywniające zapalenie stawów kręgosłupa, chorób zapalnych jelit (wrzodziejące zapalenie jelita grubego, choroba Crohna) oraz sarkoidozy”
„Amyloidoza pierwotna — 6/38 przypadków”	„Amyloidoza AL — 50%”
	„Pozostałe typy uogólnionej amyloidozy występują bardzo rzadko (AFib, ATTR) lub tylko w wybranych grupach (A β 2m)”

ATTR (*amyloidogenic transthyretin*) — amyloidoza transtyretynowa; AFib (*fibrinogen A alpha-chain amyloidosis*) — amyloidoza związana z mutacją genu kodującego łańcuch alfa fibrynogeny



Rycina 5. Biopsja nerki. Amyloidoza AA. Badanie immunohistochemiczne (zdj. A. Ptańska-Perkowska)



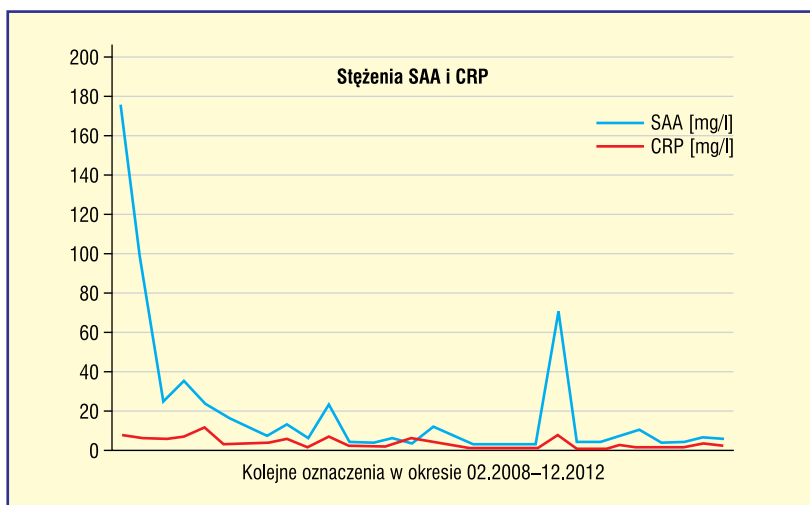
Rycina 6. Biopsja nerki. Amyloidoza. Srebrzenie (zdj. A. Ptańska-Perkowska)

(*estimated glomerular filtration rate*), a nie próby zagęszczania moczu i stężenia mocznika. W diagnostyce glomerulopatii podstawowym narzędziem stała się biopsja nerki, a amyloidozę rozpoznaje się na podstawie barwień pobranych skrawków nerki (ryc. 1, 2, 5, 6), a nie historycznie wykonywanej próby Bennholda (Kongo). Obecnie chorych kontroluje się i leczy głównie w poradni przyklinicznej, kiedyś możliwe były półroczne hospitalizacje. Obecnie wiadomo, że amyloid powstaje z białka SAA, którego stężenie koreluje z białkiem

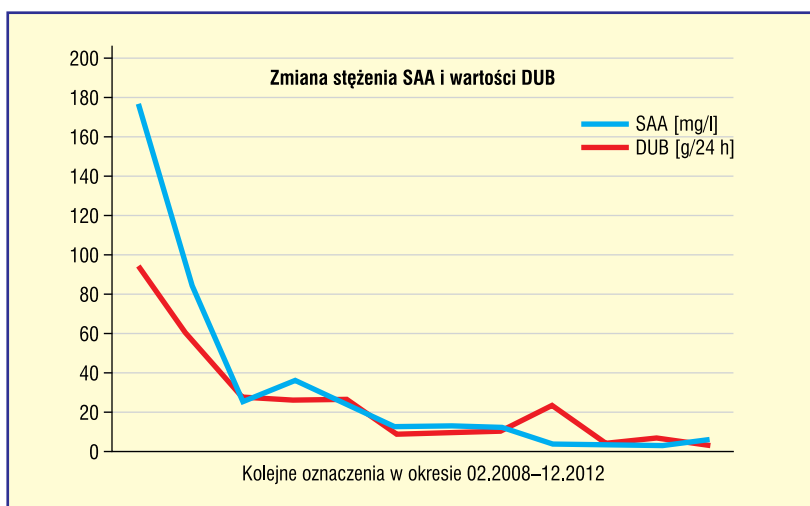
CRP i objawami klinicznymi, jak wskazują badania przeprowadzone u pierwszej opisanej pacjentki (ryc. 7, 8). Pozwala to lepiej monitorować chorych i racjonalnie ustalać leczenie oraz szacować rokowanie.

Jednakże wiele rzeczy pozostało bez zmian. We wtórnej, reaktywnej skrobiawicy podstawą jest opanowanie zapalenia. W czasach profesora Penzona sukces zapewniało stosowanie nowatorskich wówczas antybiotyków w leczeniu zapaleń kości czy ropniaków opłucnej. Było wiele przypadków nieleczonych

►► Obecnie wiadomo, że amyloid powstaje z białka SAA, którego stężenie koreluje z białkiem CRP i objawami klinicznymi ◄◄



Rycina 7. Korelacja między białkami stanu zapalnego — białkiem C-reaktywnym (CRP, *C-reactive protein*) i osoczymym białkiem amyloidowym (SAA, *serum amyloid A*). Pacjent K.M.



Rycina 8. Zależność między osoczymym białkiem amyloidowym (SAA, *serum amyloid A*) a dobową utratą białka (DUB) — zmniejszenie białkomoczu jako konsekwencja wygaszenia procesu zapalnego. Pacjent K.M.

►► Obecnie sukces związany jest z remisją chorób z autoagresji dzięki lekom immunosupresyjnym i biologicznym ◀◀

chorych z kiłą i gruźlicą. Obecnie sukces związany jest z remisją chorób z autoagresji dzięki lekom immunosupresyjnym i biologicznym. Wiadomo, że od opanowania zapalenia do remisji zmian związanych z amyloidozą (głównie zespołu nerczycowego) czekać należy wiele miesięcy, ale jest to możliwe.

W ostatnich latach badania nad amyloidozą rozwijają się bardzo szybko. Impulsem do tego stało się wprowadzenie skutecznych leków. Wiadomo dziś coraz więcej na temat epidemiologii i patogenezy amyloidozy AA [6, 7] i AL [8], szybko poszerza się wiedza na temat rzadszych typów jak amyloidozą transtetynową (ATTR, *amyloidogenic transthyretin*) [9]. Dynamicznie rozwija się diagnostyka amyloidozy, z coraz szerszym wykorzystaniem proteomiki. Wydaje się, że badanie białek tworzących amyloid za pomocą spektrometrii masowej może stać się podstawą diagnostyki amyloidozy w nieodległej przyszłości [10–12]. Obecnie można już bardzo dokładnie ocenić zajęcie narządów za pomocą wielu badań obrazowych, a także laboratoryjnych — na przykład kluczowe znaczenie pro-BNP (*B-type natriuretic peptide*) przy ocenie zajęcia serca — jednak wydaje się, że przyszłość, zwłaszcza jeżeli chodzi o monitorowanie przebiegu leczenia, może należeć do medycyny nuklearnej [5, 13–15].

PODSUMOWANIE

Przed 60 laty wyleczenie ze skrobiawicy było rzadkością. Oddajmy głos profesorowi Pensonowi: „Spośród naszych 38 chorych ze skrobiawicą nerek tylko w dwóch przypadkach można mówić o zatrzymaniu procesu i o wyraźnej poprawie”. Natomiast współcześnie w Klinice Nefrologii w Gdańsku rozpoznaje się około 5 przypadków skrobiawicy nerek rocznie — najczęściej to amyloidozą AL. Pod opieką autorów znajduje się obecnie kilku chorych z amyloidozą AA i AL, u których w ostatnich trzech latach osiągnięto remisję, za każdym razem po wielomiesięcznym leczeniu. Wobec całkowicie odmiennej epidemiologii, trudno porównywać skuteczność leczenia kiedyś i dziś, wydaje się jednak, że remisja nerczycy w skrobiawicy jest obecnie czymś zdecydowanie mniej zaskakującym niż dawniej.

Należy życzyć sobie i pacjentom, by kiedyś wyleczenie amyloidozy było normą, a liczne, wciąż tragiczne przypadki niekorzystnego zejścia, traktowano jako kazuistykę.

STRESZCZENIE

Amyloidoza AA (skrobiawica wtórna) jest powikłaniem wieloletniego stanu zapalnego. Obecnie, w krajach wysokorozwiniętych, w tym w Polsce, występuje ona najczęściej w przebiegu chorób autoimmunologicznych. Kilkadziesiąt lat temu natomiast była przede wszystkim konsekwencją nieleczonych chorób infekcyjnych. Niezależnie od tego,

jaka jest pierwotna przyczyna prowadząca do odkładania się złogów amyloidu w narządach, w każdym przypadku możliwa jest remisja choroby. Należy tylko skutecznie leczyć schorzenie prowadzące do jej powstania. W artykule przedstawiono trzy przypadki skutecznego leczenia amyloidozy AA.

Forum Nefrologiczne 2013, tom 6, nr 2, 105–111

Słowa kluczowe: skrobiawica, SAA, zespół nerczycowy

Piśmiennictwo

1. Penson J. Amyloidoza wtórna. W: Penson J. Choroby nerek. Wydanie I. PZWL, Warszawa 1960: 144–148.
2. Penson J. Amyloidoza pierwotna. W: Penson J. Choroby nerek. Wydanie I. PZWL, Warszawa 1960: 148–149.
3. Gellert R., Wojtaszek E. Amyloidoza nerek. W: Książek A., Rutkowski B. (red.). Nefrologia. Wydawnictwo Czelej, Lublin 2004: 372–380.
4. Ronco P.M., Aucouturier P., Moulin B. Renal amyloidosis and glomerular diseases with monoclonal immunoglobulin deposition. W: Floege J., Johnson R.J., Feehally J. (red.). Comprehensive clinical nephrology. Fourth Edition. Saunders, Elsevier Inc., St. Louis 2010: 322–334.
5. Pepys M.B. Amyloidosis. *Ann. Rev. Med.* 2006; 57: 223–241.
6. Yilmaz M., Unsal A., Sokmen M., Kaptanogullari O.H., Alkim C. i wsp. Renal involvement in AA amyloidosis: clinical outcomes and survival. *Kidney Blood Press Res.* 2013; 37: 33–42.
7. Denis M.A., Cosyns J.P., Persu A. i wsp. Control of AA amyloidosis complicating Crohn's disease: a clinico-pathological study. *Eur. J. Clin. Invest.* 2013; 43: 292–301.
8. Gertz M.A. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2013 update on diagnosis, prognosis, and treatment. *Am. J. Hematol.* 2013; 88: 416–425.
9. Ando Y., Coelho T., Berk J.L. i wsp. Guideline of transthyretin-related hereditary amyloidosis for clinicians. *Orphanet J. Rare Dis.* 2013; 8: 31.
10. Brambilla F., Lavatelli F., Merlini G., Mauri P. Clinical proteomics for diagnosis and typing of systemic amyloidosis. *Proteomics Clin. Appl.* 2013; 7: 136–143.
11. Sethi S., Vrana J.A., Theis J.D., Dogan A. Mass spectrometry based proteomics in the diagnosis of kidney disease. *Curr. Opin. Nephrol. Hypertens.* 2013; Mar 10 [złożone do druku].
12. Sethi S., Theis J.D., Vrana J.A. i wsp. Laser microdissection and proteomic analysis of amyloidosis, cryoglobulinemic GN, fibrillary GN, and immunotactoid glomerulopathy. *Clin. J. Am. Soc. Nephrol.* 2013; 8: 915–921.
13. Hawkins P.N., Aprile C., Capri G. i wsp. Scintigraphic imaging and turnover studies with iodine-131 labelled serum amyloid P component in systemic amyloidosis. *Eur. J. Nucl. Med.* 1998; 25: 701–708.
14. Minamimoto R., Kubota K., Ishii K. i wsp. Re-evaluating the potentials and limitations of (99 m) Tc-aprotinin scintigraphy for amyloid imaging. *Am. J. Nucl. Med. Mol. Imaging* 2013; 3: 261–271.
15. Glaudemans A.W., Slart R.H., Noordzij W., Dierckx R.A., Hazenberg B.P. Utility of 18F-FDG PET(/CT) in patients with systemic and localized amyloidosis. *Eur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging* 2013; 40: 1095–1101.