

**Paweł Remiszewski¹, Renata Langfort², Tadeusz M. Orłowski³,
Małgorzata Polubiec-Kownacka³, Janusz Szopiński¹, Jolanta Śledziwska¹,
Barbara Roszkowska¹, Iwona Bestry⁴, Ewa Rowińska-Zakrzewska¹**

¹z III Kliniki Gruźlicy i Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc
Kierownik : prof. dr hab. med. E. Rowińska-Zakrzewska

²z Zakładu Patologii Instytutu Gruźlicy
Kierownik: dr med. R. Langfort

³z Kliniki Chirurgii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc
Kierownik: prof. dr hab. med. T. M. Orłowski

⁴z Zakładu Radiologii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc
Kierownik: dr I. Bestry

AMYLOIDOZA UKŁADU ODDECHOWEGO – DOŚWIADCZENIA WŁASNE.

PULMONARY AMYLOIDOSIS – OWN EXPERIENCE.

Summary: Three cases of amyloidosis were described. In all diagnosis was confirmed by histological examination. There was amyloidosis limited to the lungs in 2 cases and in 1 generalised. In 1 patient lobectomy was performed. Next 2 pts were treated with prednizone and cytostatic drugs (melphalane and cyclophosphamide).

Key words: amyloidosis, diagnosis, treatment.

PNEUMONOL. ALERGOL. POL., 2001, 69, 11-12, 655-662

Wstęp

Amyloidoza jest wspólną nazwą dla różnych stanów patologiczno-klinicznych, które polegają na odkładaniu się w tkankach i narządach, zewnątrzkomórkowo, złogów eozynochłonnego białka, barwiącego się czerwienią kongo (3,4,7,8,10,11,13,15,16).

Amyloidoza opisana została po raz pierwszy przez Karola Rokitansky'ego w 1842 r., a nazwę amyloidoza nadał jej w 1857 r. Rudolf Virchow (7,8,11,13,14,15).

Patogeneza tej choroby nie została poznana. Przypuszcza się, że dominującą rolę odgrywa tu nadmierna stymulacja antygenowa oraz zaburzenia regulacji immunologicznej (6,7,11,13,16). Według tradycyjnego podziału opartego na obrazie klinicznym wyróżnia się 4 podstawowe rodzaje amyloidozy:

- * pierwotną – mogącą współistnieć z zaburzeniami funkcji komórek plazmatycznych np. w szpiczaku mnogim (2,6,7,8,10,13,15,16).
- * wtórną, reaktywną rozwijającą się w przebiegu chorób nowotworowych (ziarnica złośliwa, rak nerki, płuca i hepatoma), zakażeń (gruźlica, trąd, osteomyelity i w przebiegu rozstrzeni oskrzeli) oraz chorób tkanki łącznej (2,6,7,8,10,13,15,16).
- * rodzinną – stosunkowo rzadką, która może zajmować specyficzne tkanki np. układ nerwowy (6,7,10,15,16).

- * starczą, która rozwija się u chorych po 70 r. ż. i może zajmować wiele tkanek oraz narządów (6,7,10,16).

Wyróżnia się również podział na amyloidozę ograniczoną (dotyczącą pojedynczych narządów) i uogólnioną wielonarządową (6,7,8,10,16).

Najnowsza klasyfikacja opiera się na rodzaju białka budującego amyloid. Obecnie znanych jest 15 typów tego białka. Poszczególne rodzaje amyloidozy określane są kodem literowym. Jego pierwsza litera A oznacza amyloid, a kolejne określają właściwości biochemiczne lub cechy kliniczne. Najczęściej występuje białko AL, które pochodzi od łańcucha lekkiego immunoglobulin i jest charakterystyczne dla amyloidozy pierwotnej oraz AA pochodzenia wątrobowego, typowe dla postaci wtórnej (2,3,4,6,7,8,10,11,13,16).

Amyloidozą jest chorobą rzadką, a dane dotyczące jej występowania są niepełne. W Stanach Zjednoczonych A.P. najczęstsza jest postać AL. Według National Center for Health Statistics częstość jej występowania ocenia się na 4,5/100000. Postać AA jest bardzo rzadka i występuje u mniej niż 1% chorych z przewlekłym procesem zapalnym. Natomiast w Skandynawii i Europie postać AA jest znacznie częstsza. Ocenia się, że występuje u 5-10% chorych z przewlekłym procesem zapalnym (13).

Amyloid jest substancją białkową, zbudowaną z włókienek białkowych o konfiguracji przestrzennej beta. Ta budowa jest unikatowa i nie występuje nigdzie poza amyloidem (6,7,10,13). Włókienka białkowe są zbudowane z łańcuchów polipeptydowych o średnicy 7,5-10 nm. Taka budowa amyloidu powoduje, że jest on odporny na trawienie enzymatyczne i warunkuje jego kongofilię (6,7,10). O ile budowa biofizyczna jest taka sama we wszystkich typach amyloidozy, to jego budowa biochemiczna bywa inna w poszczególnych typach amyloidu. W większości przypadków tej choroby złogi amyloidu zawierają prawie wszystkie aminokwasy z wyjątkiem hydroksyproliny i hydroksylizyny. Integralnym składnikiem złogów amyloidu, poza amyloidozą mózgu jest niewłókienkowa pentagonalna glikoproteina zwana komponentem P. Stanowi on 10-15 % składu amyloidu podczas gdy białko 80-90% (6,10).

Do odkładania się amyloidu w obrębie płuc dochodzi najczęściej w przebiegu pierwotnej uogólnionej amyloidozy, według Schwarza 30-90% przypadków (12).

Wyróżnia się 3 zasadnicze typy amyloidozy układu oddechowego:

- * tchawiczo-oskrzelową – rzadka izolowana do płuc postać amyloidozy pierwotnej (AL). Zmiany w badaniu rtg klatki piersiowej zależą głównie od zwężenia oskrzeli i mogą dawać obraz niedodmy, guza lub przypominać zmiany zapalne (1,3,12).
- * mięszo-guzkową – jest także formą izolowanej do płuc postaci amyloidozy pierwotnej (AL). Opisano jednak również przypadki guzkowej postaci amyloidozy wtórnej. Charakteryzuje się obecnością w mięszu pojedynczego bądź mnogich różnego kształtu i wielkości, zwykle obwodowo położonych guzków (3,7,12).
- * rozlaną przegrodowo-pęcherzykową – w 4/5 przypadków jest elementem pierwotnej uogólnionej postaci amyloidozy. W obrazie rtg klatki piersiowej stwierdza się siateczkowato-guzkowe zmiany najbardziej nasilone w dolnych oraz obwodowych partiach płuc. Liczne, drobne guzki o średnicy do 2,5 cm będąc nierazko podejrzenie gruźlicy prosówkowej. Zajęcie opłucnej mani-

festuje się obecnością płynu. Amyloidoza węzłów chłonnych wnek i śródpiersia występuje rzadko. Tomografia komputerowa o wysokiej rozdzielczości może uwidocznic także pogrubienie przegród międzyplacikowych, nieregularne linijne zagęszczenia tworzące obraz siateczki oraz obszary matowej szyby (1,3,7,12).

Celem pracy było przedstawienie 3 przypadków amyloidozy leczonych w naszej Klinice.

Opis przypadków

Przypadek 1

Chora l. 50, z zawodu kucharz, palaczka papierosów (20 sztuk/dobę) od 32 lat, przyjęta została do naszej Kliniki celem diagnostyki i leczenia zmian w płucach.

Choroba rozpoczęła się w styczniu 1997 r. objawami grypopodobnymi (wzrost ciepłoty ciała do 38° C oraz suchy kaszel). Po leczeniu antybiotykami dolegliwości ustąpiły. W lutym 1997 r. wystąpiły bóle w klatce piersiowej w okolicy międzyłopatkowej. Z tego powodu w marcu 1997 r. wykonano zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej, w którym stwierdzono zmiany. Hospitalizowana była w rejonowym oddziale chorób płuc. W wykonanej wówczas bronchoskopii, stwierdzono naciek w oskrzeliu górnopłatowym prawym. Badanie histologiczne pobranych wycinków sugerowało amyloidozę typ AA (ryc.1 i 2).

Badanie USG jamy brzusznej oraz badanie ginekologiczne wskazywały na obecność dużego guza jajnika lewego.

Przy przyjęciu do naszej Kliniki była w stanie ogólnym dobrym. Dolegliwości nie zgłaszała. W badaniu radiologicznym klatki piersiowej i tomokomputerowym o wysokiej rozdzielczości stwierdzono w okolicy bieguna wneki prawej oraz w segmencie III ognisko zlewających się zacienień smugowatych (ryc. 3 i 4). W badaniu bronchoskopowym ujście oskrzela górnopłatowego lewego było pozaciągane, a w śluzówce stwierdzono naciek. Podejrzewano, że amyloidoza oskrzela jest wtórna w stosunku do procesu nowotworowego. W związku z tym w dniu 22.05.97 wykonano zabieg usunięcia obu jajników. W lewym była torbiel, a jajnik prawy był w zaniku. Komórek nowotworowych nie wykryto. Wykonane badanie USG i TK jamy brzusznej nie wykazały żadnych zmian. EKG i ECHO serca oraz wyniki badań biochemicznych krwi były prawidłowe. Stężenie immunoglobulin oraz proteinogram były prawidłowe. Nie wykryto białka monoklonalnego w surowicy i w moczu. Nie stwierdzono zmian w badaniu ogólnym moczu.

Wykonano trepanobiopsję szpiku. Rozmaz poza niewielkim zwiększeniem odsetka dojrzałych prawidłowych limfocytów nie wykazywał odchyłeń od normy.

Wykonano rektoskopię z pobraniem wycinków błony śluzowej odbytnicy. Badanie histologiczne nie wykazało obecności amyloidu. Rozpoznano postać ograniczoną tchawiczo-oskrzelową amyloidozy. W następnym kontrolnym badaniu rtg klatki piersiowej (po 2 miesiącach) stwierdzono częściową regresję

zmian. Badanie rtg klatki piersiowej z początku 1988 r. wykazywało stabilność obrazu. W związku z typem białka AA istniało ryzyko, że przyczyną rozwoju amyloidozy może być jednak proces nowotworowy w płucach. Ponadto znaczne zwięźnienie oskrzela do płata górnego prawego mogło być w przyszłości przyczyną nawracających zakażeń układu oddechowego. Z tego względu w dn. 16.02.98 wykonano lobektomię płata górnego płuca prawego zastyką oskrzeli. W badaniu histologicznym usuniętych zmian nie stwierdzono obecności komórek nowotworowych. Barwienia czerwienią kongo wskazywały na obecność złogów amyloidu. Badania kontrolne wykonane w maju 2001 r. ambulatoryjnie były prawidłowe.

Przypadek 2

Chory lat 62 przyjęty do szpitala w grudniu 1995 r. z powodu kaszlu, krwioplucia, wzrostu ciepłoty ciała do 39° C. Rozpoznano zapalenie płuca i podano antybiotyki uzyskując ustąpienie dolegliwości. W styczniu 1996 r. wystąpił nawrót dolegliwości. Na zdjęciu radiologicznym konwencjonalnym i TK klatki piersiowej widoczne było zacinienie w dole płuca prawego (ryc. 5 i 6), a w bronchoskopii w oskrzelach po stronie prawej – zmiany przerostowo-zapalne, prawie całkowicie zamykające oskrzele do płata środkowego. Na podstawie badania histologicznego pobranych wycinków rozpoznano gruźlicę. Chory był leczony przeciwprątkowo przez 6 miesięcy (RMP, INH, PZA i EMB). Posiewy płwociny w kierunku prątków gruźlicy były negatywne. W badaniach radiologicznych klatki piersiowej stwierdzono częściową regresję zmian, natomiast w badaniu bronchoskopowym zmiany w oskrzelach nie cofnęły się (ryc. 7). Po przyjęciu do Instytutu ponownie pobrano wycinki. Badanie histologiczne nowego materiału oraz poprzedniego wskazywało na obecność amyloidu i błędne rozpoznanie gruźlicy. Dalsza diagnostyka wskazała na obecność złogów amyloidu w krtani. Natomiast w wycinkach ze śluzówki odbyticy zmian nie stwierdzono. EKG i scyntygrafia serca, badanie USG jamy brzusznej, oraz badania biochemiczne krwi nie wykazały odchyleń od stanu prawidłowego. Stężenie immunoglobulin w surowicy oraz proteiogram również były prawidłowe. Nie stwierdzono zmian w badaniu ogólnym moczu. Nie wykryto białka monoklonalnego w surowicy oraz w moczu. Zmiany w układzie oddechowym nie kwalifikowały się do zabiegu operacyjnego ani laseroterapii. Dlatego z powodu nawracających zakażeń podjęto próbę leczenia endoksanem w dawce 150 mg/dobę i prednizonem w dawce 40 mg dziennie. Leczenia tego zaniechano, gdy w kolejnej bronchoskopii wykonanej po 3 miesiącach nie stwierdzono poprawy.

Przypadek 3

71-letnia chora, była palaczka papierosów – 20 sztuk/dobę (od 12 lat niepaląca), przyjęta została do Instytutu w dniu 18.01.2001 r. w celu diagnostyki i leczenia zmian w płucach. Objawy choroby wystąpiły miesiąc wcześniej. Początkowo było to stopniowo narastające osłabienie, następnie suchy męczący kaszel i okresowo wzrost ciepłoty ciała do 38° C. Zgłaszała również nocne poty. W Rejonie otrzymywała antybiotyki bez efektu. Wykonano zdjęcie rtg klatki piersiowej. Stwierdzono obecność zmian i skierowano chorą do Instytutu.

Od kilku lat chora była leczona z powodu choroby wrzodowej żołądka i dwunastnicy. Z powodu krwawienia z wrzodów żołądka była hospitalizowana w 1994 r. Wówczas na zdjęciu rtg klatki piersiowej zmian nie wykryto.

Przy przyjęciu do Kliniki była w stanie średnim. W badaniu rtg i TK klatki piersiowej uwidoczniono powiększone obustronnie węzły chłonne wnek i śródpiersia ze zwapnieniami. Obraz radiologiczny sugerował sarkoidozę (ryc. 8,9,10). USG jamy brzusznej wykazało zwapnienia w wątrobie. Natomiast w badaniu bronchoskopowym stwierdzono w błonie śluzowej tchawicy i oskrzeli pojedyncze, drobne, białawe guzki. Badanie histologiczne pobranych wycinków nie przyczyniło się do ustalenia rozpoznania. Dlatego zdecydowano się na wykonanie biopsji powiększonego węzła chłonnego szyjnego, a następnie na wykonanie mediastinoskopii i pobranie węzłów chłonnych śródpiersia. Badanie histologiczne uzyskanych materiałów wykazało obecność amyloidu. Konsultacja histologiczna węzłów chłonnych śródpiersia wykluczyła obecność chłoniaka. Rozpoznano amyloidozę. Następnie wykonano rektoskopię i pobrano wycinek błony śluzowej odbytnicy. Jego badanie histologiczne wykazało obecność amyloidu. Wskazywało to na postać wielonarządową tej choroby z zajęciem płuc.

Morfologia krwi obwodowej, badania biochemiczne (w tym próby wątrobowe i parametry nerkowe) oraz badanie ogólne moczu były prawidłowe. EKG oraz ECHO serca nie wykazały zmian mogących sugerować amyloidozę. W trakcie obserwacji wystąpiły bóle brzucha. Powtórzono USG jamy brzusznej. W porównaniu do badania wstępnego sprzed 2 tygodni wykazano obecność powiększonych węzłów chłonnych w okolicy wnęki wątroby. Wykonano gastrokopię. Stwierdzono intensywne zmiany zapalne błony śluzowej żołądka i dwunastnicy oraz zmiany bliznowate w odźwierniku. Badanie histologiczne pobranych wycinków wykazało obecność amyloidu. W TK jamy brzusznej stwierdzono powiększone węzły chłonne w nadbrzuszu, śródbrzuszu oraz w okolicy wnęki wątroby. W obrębie wątroby wykazano zwapnienia oraz zmianę hipodensyjną odpowiadającą naczyniakowi.

Stężenie białka w surowicy było prawidłowe. Natomiast w jednym z badań wykazano nieznaczne obniżenie stężenie gammaglobulin – 0,12g/l. Obniżone było stężenie IgG – 4,1g/l, IgA – 0,7 g/l i IgM 0,29g/l. Nie stwierdzono obecności białka monoklonalnego w surowicy i w moczu. Nie wykryto czynnika reumatoidalnego ani p/ciał p/jądrowych. Nie udało się określić typu białka tworzącego amyloid. Wykonano trepanobiopsję szpiku. Odchyień od normy nie stwierdzono. W końcowej fazie obserwacji stwierdzono gromadzenie się płynu w lewej opłucnej.

Celem leczenia chora przeniesiona została od Kliniki Hematologii, gdzie zastosowano leczenie melfalanem i prednizonem.

Omówienie Rozpoznanie amyloidozy opiera się na wynikach badania histologicznego materiału uzyskanego za pomocą biopsji zajętych tkanek i narządów (4,6,7,10,13,15,16). We wszystkich przedstawionych przypadkach rozpoznanie zostało potwierdzone badaniem histologicznym.

W dwóch pierwszych przypadkach rozpoznano postać ograniczoną amyloidozy tchawiczo-oskrzelową, w trzecim – wielonarządową z zajęciem płuc i przewodu pokarmowego. Rozległość zmian ustalono na podstawie badania histologicznego wycinków błony śluzowej odbytnicy pobranych w trakcie rektoskopii. Obecność amyloidu w takim materiale pozwala na rozpoznanie postaci wielonarządowej (6,7,10,16). Obecnie zaleca się wykonanie biopsji tkanki podskórnej powłok jamy brzusznej. Stwierdzenie amyloidu w tak uzyskanej tkance tłuszczowej pozwala na rozpoznanie postaci wielonarządowej. Z literatury wynika, że ta metoda umożliwia wykrycie złogów amyloidu u 85% chorych z postacią uogólnioną, a biopsja odbytnicy u około 80% (6,7,10,16).

Typ białka określono tylko w pierwszym przypadku. Był to białko AA. Jest ono charakterystyczne dla postaci wtórnej czyli spowodowanej przez inne choroby. Nie udało się ustalić choroby współistniejącej. Być może przyczyną wystąpienia amyloidozy był czynnik infekcyjny, gdyż choroba rozpoczęła się objawami zakażenia układu oddechowego. Ani w drugim ani w trzecim przypadku nie udało się określić białka tworzącego amyloid. Wyeliminowano jednak najczęściej występujące typy: AA, AL, Ab₂ i ATTR, ale jak wynika z literatury znanych jest ponad 15 różnych białek (6,7,10,16), przy czym pozostałe są bardzo rzadkie. Ponadto opisano także przypadek wielonarządowej amyloidozy zbudowanej nietypowo z ciężkich łańcuchów (6).

Podkreślić zatem należy, że w dwóch ostatnich przypadkach nie można określić czy jest to postać pierwotna czy wtórna. Za pierwszym wariantem może przemawiać fakt, że pomimo przeprowadzenia szczegółowej diagnostyki w żadnym z 3 przypadków nie udało się ustalić czynnika lub choroby wywołującej amyloidozę.

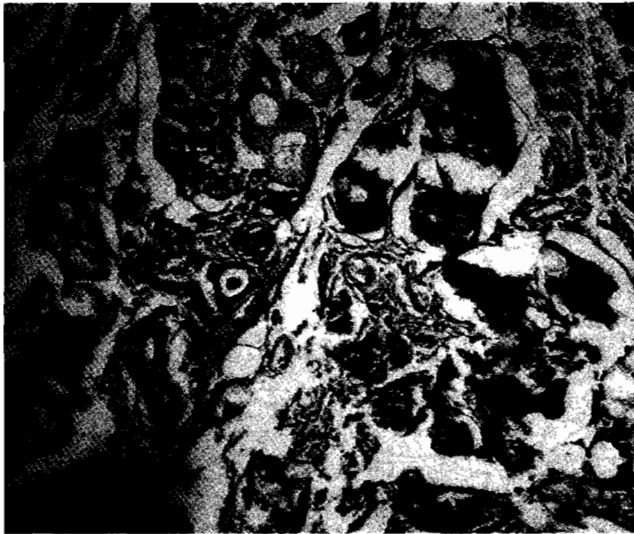
W 3 przypadku w obrazie rtg i TK klatki piersiowej dominowało powiększenie węzłów chłonnych wnek i śródpiersia. W ostatnim okresie naszej obserwacji stwierdzono również płyn w opłucnej, co mogło być spowodowane odkładaniem się amyloidu w opłucnej. Opisane zmiany mogą występować u chorych z amyloidozą pierwotną uogólnioną, a we wtórnej należą do rzadkości (2,6,7,15,16).

W postaci płucnej, tchawiczo-oskrzelowej amyloidozy rozpoznanej w dwóch pierwszych przypadkach zmiany w obrazie radiologicznym klatki piersiowej występują u około 3/4 chorych. Zależą one od zwężenia oskrzeli i mogą przypominać zmiany zapalne, niedodmowe lub sugerować obecność guza, co było widoczne w obu przypadkach (2,3,4,7,8,10,15).

W badaniu bronchoskopowym stwierdza się najczęściej rozlane zmiany naciekowe, wielogniskowe o charakterze mnogich guzków podśluzówkowych lub jednoogniskowe przypominające guz lub naciek, które obserwowane były w pierwszym i drugim przypadku (2,3,4,7,15).

W tej postaci amyloidozy zmiany w krtani obserwowane są u 1/3 chorych. W pierwszym przypadku żadnych zmian nie wykryto natomiast w drugim stwierdzono złogi w śluzówce krtani.

Amyloidoza tchawiczo-oskrzelowa może w części przypadków przebiegać bezobjawowo lub powodować objawy związane ze zwężeniem lub zamknięciem oskrzela (1,2,3,4,5,7,8,9,14,15). Może to być kaszel, krwioplucie i nawracające zakażenia dolnych dróg oddechowych. Niekiedy może dawać objawy



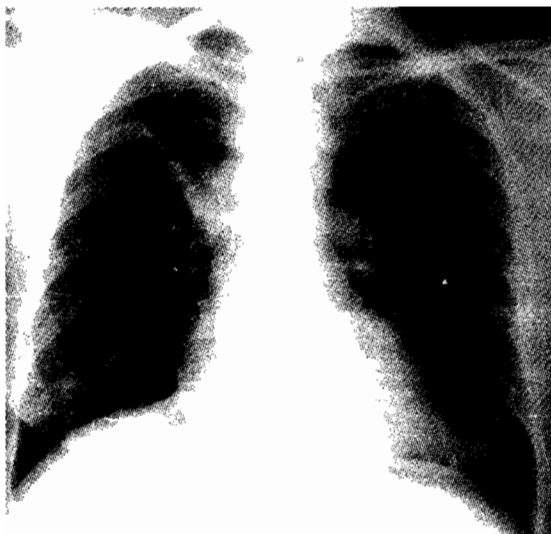
Ryc.1 Mikrofotografia błony śluzowej oskrzeli. Amyloidoza oskrzela. Widoczne są bezpostaciowe, kwasochłonne masy otaczające gruczoły, zajmujące ścianę naczyń krwionośnych. Barwienie H+E, pow. x 200.

Fig 1 Microphotograph of bronchial mucosa. Tracheobronchial amyloidosis. The dense amyloid deposits are seen in bronchial submucosa and around bronchial glands and wall of vessels. H+E staining, magn. x 200.



Ryc.2 Obraz z mikroskopu polaryzacyjnego. Amyloidoza oskrzela. Rozlane, gęste złoży amyloidu zajmują błonę śluzową oskrzela, widoczne charakterystyczne dwójmienne żółto-zielone świecenie. Barwienie czerwieni Saturna, pow. x 250.

Fig 2 Microphotograph with polarised light. Tracheobronchial amyloidosis. Diffuse dense amyloid deposition occurs within the submucosa of bronchi and shows apple green birefringence after polarisation. Saturn red staining, magnification x 250.



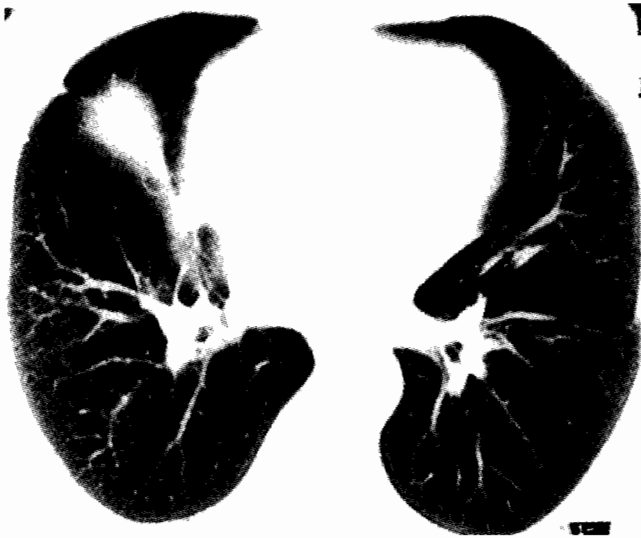
Ryc. 3 Przep. 1. Zdjęcie RTG kłp. Obszar zaciemnień łączących się z uniesioną prawą wnęką – obraz niedodmy płata górnego płuca prawego.
 Fig 3 case 1 Chest x-ray. Wedge-shaped density radiating from the elevated right hilum – right upper lobe atelectasis.



Ryc. 4 Przep. 1. TK płuca. Częściowa niedodma płata górnego prawego.
 Fig 4 Case 1. CT scan: Partial atelectasis of upper right lobe.



Ryc. 5 Przep. 2. Zdjęcie RTG kłp. Niedodma płata środkowego.
 Fig 5 Case 2. Chest x-ray. An atelectatic of right middle lobe.



Ryc. 6 Przyp. 2. TK płuc. Trójkątne zaciemnienie – niedodma płata środkowego. Zwężenie oskrzela do płata środkowego.

Fig 6 Case 2. Chest CT scan – triangular density. Right middle lobe atelectasis. Narrowing of the right middle bronchus.

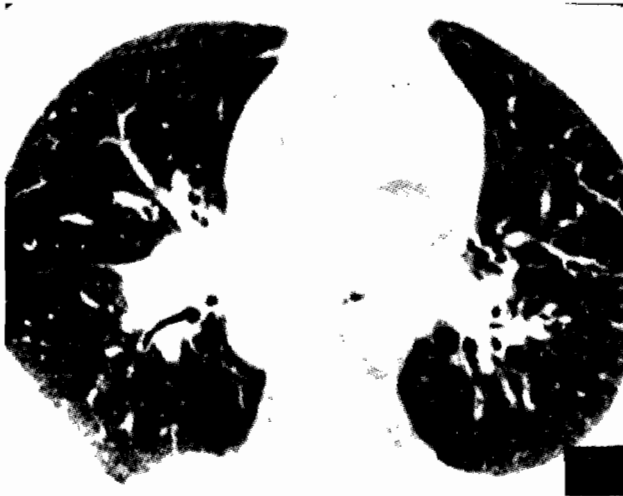


Ryc. 7 Przyp. 2 Obraz bronchoskopowy: a/ tchawicy, b/ prawego i c/ lewego oskrzela głównego. Widoczne liczne złogi amyloidu położone podśluzówkowo, oraz dość duże, kręte, dobrze wypełnione naczynia. Powierzchnia śluzówki jest zmatowiała, nierówna, chropowata.

Fig 7 Case 2 Bronchoscopic picture of: a/ trachea, b/ right and c/ left main bronchi. A lot of contorted blood vessels and yellow-white plaques. The mucosal surface is mat and rugged.



Ryc. 8 Przep. 3. Zdjęcie RTG kl. piers. Rozsiane zaciemnienia drobnoguzkowe i siateczkowate w środkowych partiach płuc. Powiększone węzły chłonne wnek i śródpierśia z obecnością zwapnień.
 Fig 8 Case 3. Chest x-ray. Diffuse micronodular and reticular opacities in both mid zones. Hilar and mediastinal lymphadenopathy with nodal calcification.



Ryc. 9 Przep. 3. TKWR płuc. Rozsiane drobne guzki. Pogrubienie przegród międzyzrakowych. Płyn w prawej jamie opłucnowej.
 Fig 9 Case 3. Chest HRCT-X scan. Diffuse micronodules. Thickening of the interlobular septa. Right pleural effusion.



Ryc. 10 przep. 3 Tomografia komputerowa. Powiększone węzły chłonne wnek z masywnymi zwapnieniami. Powiększone węzły chłonne podostragowe.
 Fig 10 case 10 Chest CT scan. Bilateral hilar lymph nodes enlargement with extensive calcification. Subcarinal lymphadenopathy.

podobne do astmy oskrzelowej. W innych przypadkach dominuje duszność i stridor (1,2,3,4,7,8,14,15,16). Objawy takie występowały tylko w drugim przypadku. W pierwszym przypadku przyczyną wykonania zdjęcia radiologicznego klatki piersiowej był ból w okolicy międzyłopatkowej, który następnie ustąpił samoistnie. Żadnych innych dolegliwości chora nie zgłaszała (1,2,3,4,5,10)

Rokowanie w amyloidozie wtórnej zależy od współistniejącej choroby dodatkowej. Natomiast w pierwotnej jest złe i zależy od rodzaju zajętych narządów i/lub rodzaju zmian w płucach.

W postaci tchawiczo-oskrzelowej zmiany w płucach mogą doprowadzić do zgonu 30% chorych w wyniku niewydolności oddychania lub nawracających zakażeń układu oddechowego. W pojedynczych przypadkach w postaci ograniczonej do płuc obserwowano samoistne ustępowanie zmian (3,4,6,7).

Nie ma leczenia typowego dla amyloidozy. Powszechnie uznaną metodą postępowania jest podawanie prednizonu i melfalanu lub chlorambucilu. Ten sposób leczenia zastosowano w trzecim przypadku. Obecnie prowadzone są również badania nad skutecznością wysokich dawek cytostatyków (np. melfalanu) skojarzonych z następowym autologicznym przeszczepem szpiku (6,13).

W postaci tchawiczo-oskrzelowej ograniczonej podejmuje się, jeżeli istnieją warunki, leczenie operacyjne polegające na usunięciu zmian (3,9,14). Celem udroźnienia oskrzeli stosuje się również laseroterapię oraz podejmuje się próby śródoskrzelowej i systemowej radioterapii (3,9,14). Niekiedy stosuje się także leczenie immunosupresyjne (3,5,6,9,14). W niektórych przypadkach obserwowano cofanie się zmian w trakcie takiego leczenia. W pierwszym przypadku zabieg operacyjny wykonano po roku obserwacji, gdy zmiany w płucach nie uległy całkowitej regresji. W drugim przypadku leczenie chirurgiczne i laseroterapia nie były możliwe ze względu na rozległość zmian, a próba leczenia immunosupresyjnego zakończyła się niepowodzeniem.

Piśmiennictwo

1. Cagle P.T.: Pulmonary amyloidosis w: Pathology of Pulmonary Disease. Saldana M.J. (ed). J.B.Lippincott Company, Philadelphia 1994, 351-353.
2. Capizzi S.A., Betancourt E. i Prakash U.S.: Tracheobronchial Amyloidosis. Mayo Clin. Proc. 2000, 75, 1148-1152.
3. Colby T.V., Carrington Ch.B.: Pulmonary amyloidosis. w: Pathology of the Lung. Thurlbeck W.M., Churg A.M (ed). Thieme Med. Publisher, New York 1995, 589-739.
4. Cordier J.F., Loire R., Brune J.: Amyloidosis of the lower respiratory tract. Chest 1986,90,827-831.
5. Crestani B. i wsp.: Tracheobronchial amyloidosis with hilar lymphadenopathy associated with a serum monoclonal immunoglobulin. Eur. Respir. J. 1993,6,1569-1571.
6. Fraser R.S. i wsp.: Metabolic pulmonary disease. w : Fraser's and Pare's Diagnosis of diseases of the Chest. Fraser R.S., Muller N.L., Colma N., Pare P.D. (ed). W.B. Saunders Company, Philadelphia 1999, 2699-2736.
7. Forester J.: Amyloidosis w: Winterobe's Clinical Hematology. Lee G.R. i wsp. (ed), Lippincott Williams @ Wilkins, Philadelphia, 1999, 2705-2724.
8. Kim H.Y. i wsp.: Localized amyloidosis of the respiratory system.: CT features. J. Comput. Assist. Tomogr. 1999, 23, 627-631.
9. Nugent M. i wsp.: Pulmonary amyloidosis: treatment with laser therapy and systemic steroids. Respir. Med. 1996,90,433-435.
10. Pepys M.B.: Amyloidosis w: Samter's immunologic diseases.: Frank M.M. i wsp. (ed).

- Little, Brown and Company, Boston, 1995, 637-655.
11. Rowińska-Zakrzewska E.: Amyloidoza płuc. w: Choroby układu oddechowego. Krakówka P., Rowińska-Zakrzewska E. (ed). PZWL Warszawa 1993, 344.
 12. Schwarz M.I.: Miscellaneous interstitial lung diseases. w: Interstitial lung diseases. Schwarz M.I., King T.I. (ed.). B.C. Decker Inc. Hamilton, 1998, 697 – 750.
 13. Skinner M.: Amyloidosis. w: Kelley's Textbook of Rheumatology. Ruddy S., Harris E.D. Sledge C.B. (ed). W.B. Saunders, Philadelphia, 2000, 1541-1549.
 14. Thompson P.J., Citron K.M.: Amyloid and the lower respiratory tract. *Thorax* 1983,38,84-87.
 15. Utz J.P., Swensen S.J., Gertz M.A.: Pulmonary amyloidosis. The Mayo Clinic Experience from 1980-1993" *Ann. Intern. Med.* 1996,124,407-413.
 16. Weil J.V., Crawford S. i Bromberg S.: Pulmonary complications of hematologic disease. w: Textbook of Respiratory Medicine. Murray J.F., Nadel J.A.(ed). W.B. Saunders Company, Philadelphia 2000, 2285-2308.

Wpłynęła: 20.08.2001

Adres: III Klinika Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc
01-138 Warszawa ul. Płocka 26