

УДК 616.12.-097-06-008.9

**АМІЛОЇДОЗ СЕРЦЯ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК**

ЄПАНЧІНЦЕВА О.А.

ДУ «Інститут серця МОЗ України»

Амілоїдоз – група захворювань, загальною ознакою яких є відкладення в органах та тканинах особливого білка бета-фібрилярної структури. Термін «амілоїд» був упроваджений в 1854 р. Р. Virchow, який детально вивчав речовину, що відкладається в тканинах, при так званій «сальній» хворобі у хворих з туберкульозом, сифілісом, актиномікозом. В подальшому була встановлена білкова природа амілоїду. Через 100 років за допомогою електронного мікроскопа показана його фібрилярна структура. Виділяють чотири типи амілоїдозу: первинний (системний), вторинний, сімейний (спадковий) і сенільний (старечий) [4]. Далі наведено приклад діагностики системного амілоїдозу у пацієнта, який був скерований у клініку для оперативного втручання з приводу «аортального стенозу».

Пацієнт Н., 72 років, поступив зі скаргами на задишку, периферичні набряки та загальну слабкість. Об'єктивно були наявні ознаки серцевої та ниркової недостатності. Артеріальний тиск 140/90 мм рт.ст., частота серцевих скорочень 97 за хвилину. Загальний аналіз крові: еритроцити  $3,87 \times 10^{12}/л$ , гемоглобін 108 г/л, гематокрит 34,2%, лейкоцити  $15,9 \times 10^9/л$ , тромбоцити 154 г/л. Біохімічний аналіз крові: загальний білок 62,2 г/л, сечовина 38,5 ммоль/л, креатинін 460,9 мкмоль/л, загальний білірубін 14,0 ммоль/л, глюкоза 4,6 ммоль/л, АЛТ 43 Од/л, АСТ 33 Од/л, загальний холестерин 4,9 ммоль/л. Загальний аналіз сечі: протеїнурія, поодинокі еритроцити та циліндри.

За даними ЕКГ: ритм синусовий, регулярний з частотою 96 ударів за хвилину, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка із систолічним перервантаженням. Ехокардіографія: дилатація обох передсердь (діаметр лівого передсердя 4,5 см, правого передсердя – 4,3 см), кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка 77 мл, кінцево-систолічний об'єм 34 мл, фракція викиду 56%. Виражена симетрична гіпертрофія стінок лівого шлуночка: товщина міжшлуночкової перетинки 19 мм, товщина задньої стінки лівого шлуночка 17 мм. Структура міокарда гіперехогенна, «блискуча» (рис. 1). Невеликий аортальний стеноз із середнім градієнтом тиску на клапані 19 мм рт ст., кальциноз стулок ++; мітральна недостатність II ст. (стулки клапана дещо потовщені); трикуспідальна недостатність I ст.; порушення діастолічної функції за рестриктивним типом. Систолічний тиск у легеневій ар-

терії 68 мм рт ст.. Значна кількість рідини в обох плевральних порожнинах. З огляду на наявність гіперехогенного міокарда, невідповідність між ступенем аортального стенозу та вираженістю гіпертрофії стінок лівого шлуночка, рестриктивний тип наповнення лівого шлуночка, була запідозрена рестриктивна (інфільтративна) кардіоміопатія – амілоїдоз серця.

При ультразвуковому дослідженні нирок виявлено дифузні зміни паренхіми нирок та кисти обох нирок без порушення відтоку сечі, а також ознаки сечокам'яної хвороби.

На думку нефролога у пацієнта, можливо, прояви хронічної хвороби нирок IV стадії, хронічного пієлонефриту в стадії ремісії, амілоїдозу нирок, сечокам'яної хвороби, кист обох нирок, анемії, артеріальної гіпертензії.

За даними біопсії в матеріалі ясен та базальних мембранах придатків шкіри за допомогою світлової та люмінесцентної мікроскопії із забарвленням конго червоним основним, тіофлавіном Т виявлені депозити амілоїду в стінках кровоносних судин (рис. 2, 3). Таким чином, був підтверджений діагноз системного амілоїдозу.



Рисунок 1. Двовимірна ехокардіографія (чотирикамерна позиція, апікальний доступ): стінки лівого шлуночка потовщені, структура міокарда з дифузним гранулярним блиском.

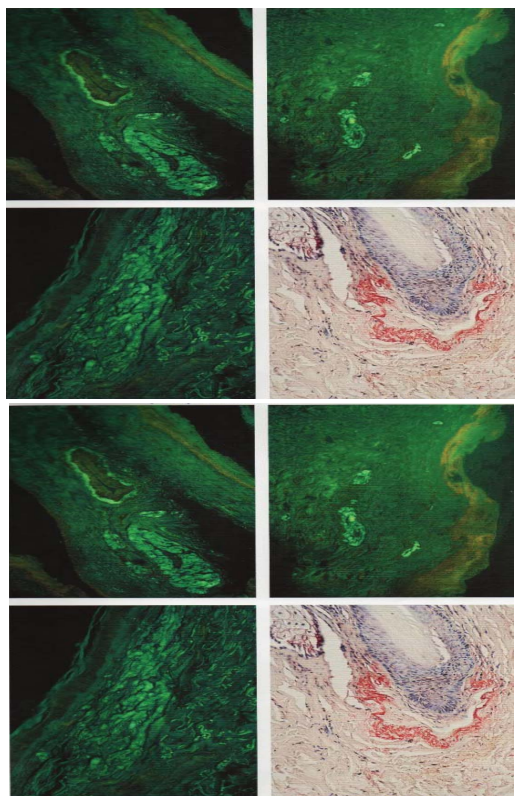


Рисунок 2. Тіафлавін Т-позитивний матеріал в стінках кровоносних судин та базальних мембранах придатків шкіри.

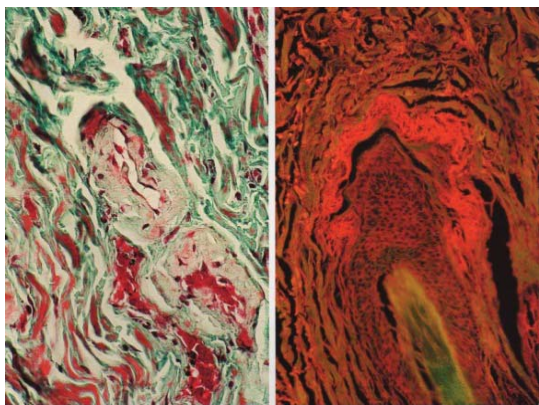


Рисунок 3. Позитивний тест на амілоїд із забарвленням конго червоним основним.

Провідним методом діагностики амілоїдного ураження серця є доплерівська ехокардіографія [1, 2, 5]. На жаль, це захворювання нерідко помилково розцінюється як гіпертензивне ураження серця або гіпертрофічна кардіоміопатія. З огляду на низьку поширеність хвороби та відсутність специфічних патогномонічних симптомів, діагностика амілоїдозу може здійснюватися надто пізно, інколи – при аутопсії. Серцева недостатність, яка виникає при амілоїдному ураженні серця, у більшості випадків є рефрактерною до медикаментозної терапії, перебіг хвороби повільно прогресуючий, а прогноз, як звичайно, несприятливий [3].

## ЛІТЕРАТУРА

1. Abdelmoneim S.S., Bernier M., Bellavia D., et al. Myocardial contrast echocardiography in biopsy-proven primary cardiac amyloidosis // *European Journal of Echocardiography*. — 2008. — Vol. 9. — P. 338-341.
2. Koyama J., Ray-Sequin P.A., Davidoff R., et al. Usefulness of pulsed tissue Doppler imaging for evaluating systolic and diastolic left ventricular function in patients with AL (primary) amyloidosis // *Am. J. Cardiol.* — 2002. — Vol. 89. — P. 1067-71.
3. Ozdemir B.H., Ozdemir F.N., Sezer S., et al. Among therapy modalities of end-stage renal disease, renal transplantation improves survival in patients with amyloidosis. *Transplant Proc.* 2006 Mar;38(2):432-4.
4. Falka R.H., Dubreyb S.W. Amyloid heart disease // *Progress Cardiovasc. Dis.* – 2010. – Vol. 52. – P. 347–361.
5. Damy T., Plante-Bordeneuve V., Valleix S. Diagnosis of cardiac amyloidosis by magnetic resonance imaging due to a new mutation in the transthyretin gene // *Arch. Cardiovasc. Dis.* – 2012. – Vol. 105. – P. 614-615.

## РЕЗЮМЕ

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АМИЛОИДОЗУ СЕРДЦА

Епанчинцева О.А.

В статье наведен клинический случай системного амилоидоза. Мы рассматриваем признаки амилоидоза сердца, анализируем результаты клинического обследования, доплер-эхокардиографии, биопсии кожи и десен.

Ключевые слова: амилоидоз, диагностика

## SUMMARY

### CLINICAL CASE OF CARDIAC AMYLOIDOSIS

O.A. Yepanchintseva

The clinical case of systemic amyloidosis is presented in the article. We review the features of cardiac amyloidosis. Results of clinical examination, doppler echocardiography, biopsy of skin and gums are discussed.