

Случаи системного амилоидоза с преимущественным поражением сердца



**А. В. Ушаков¹, А. В. Легконогов¹, А. А. Гагарина¹,
Т. В. Константинова², Н. В. Татаревский²,
О. А. Ульченко², А. Г. Нос², В. В. Шаланин¹**

¹ ГУ «Крымский государственный медицинский университет
имени С. И. Георгиевского», Симферополь

² КРУ «Клиническое территориальное медицинское объединение
«Университетская клиника», Симферополь

Представлены два клинических наблюдения системного амилоидоза с поражением сердца. В обоих случаях кардиальная патология являлась доминирующей в клинической картине заболевания и основным фактором, определяющим его прогноз. Анализируются объективные трудности в постановке диагноза, обусловленные редкостью патологии и множественностью клинических симптомов, изменений лабораторных показателей, данных электрокардиографических и ультразвуковых исследований. На примере рассматриваемых случаев продемонстрирована важность тщательной оценки всей совокупности клинических проявлений заболевания и результатов дополнительных методов обследования для определения генеза синдромов сердечной и полиорганной недостаточности, отёчного синдрома. Обосновывается необходимость исключения системного амилоидоза в случаях сочетания структурно-функциональных изменений сердца по гипертрофическому и рестриктивному типу с полиорганными проявлениями (прежде всего со стороны печени, почек, нервной системы), а также при наличии сочетания утолщения миокарда по данным визуализационных методов исследования со снижением вольтажа ЭКГ.

Ключевые слова: сердце, первичный амилоидоз, диагностика.

Диагностика поражений сердца при системных заболеваниях, особенно при редко встречающихся патологиях, в большинстве случаев представляет собой достаточно трудную задачу, так же как и последующее ведение пациентов. Одной из таких патологий является амилоидоз [1].

Амилоидоз (амилоидная дистрофия) — нарушение белкового обмена, сопровождающееся образованием и отложением в тканях специфического белково-полисахаридного комплекса амилоида. Развитие амилоидоза обусловлено нарушением белково-синтетической функции, приводящим к накоплению в крови и отложению в тканях патологических белков фибриллярной структуры. Откладываясь в тканях, амилоид замещает собой специа-

лизированные элементы органа, что приводит к прогрессирующему нарушению его функции [6].

В подавляющем большинстве случаев отложения амилоида носят системный полиорганный характер, хотя могут иметь место и поражения одного органа (системы).

Отложение амилоида в миокардиальной ткани отмечается при амилоидозе легких цепей (AL-амилоидоз, первичный, идиопатический амилоидоз) [8]; сенильном системном амилоидозе (SSA-амилоидоз) [4, 13]; наследственном системном амилоидозе (FAP-амилоидоз) [4, 5]; формах амилоидоза, обусловленных мутациями генов фибриногена, апо-липопротеинов, желсолина [4, 16]; амилоидозе, ассоциированном с гемодиализом [7]. Что касается наиболее распространенной формы амилоидоза — вторичного (AA-амилоидоз), традиционно считалось, что при нем отложения амилоида в миокарде наблюдаются крайне редко. Однако было показано, что при данной патологии частота амилоидного поражения сердца сопоставима с частотой поражения почек, традиционно считающихся основным органом-мишенью при вторичном амилоидозе [3, 12]. Кроме того, необходимо упомянуть об изолиро-

Стаття надійшла до редакції 13 квітня 2014 р.

Ушаков Олексій Віталійович, д. мед. н., проф., зав. кафедри
95006, м. Симферополь, бульв. Леніна, 5/7
Тел. (652) 22-53-77. Факс (652) 22-53-77
E-mail: ushakovav8@ukr.net

© О. В. Ушаков, О. В. Легконогов, А. А. Гагарина, Т. В. Константинова,
М. В. Татаревський, О. А. Ульченко, О. Г. Нос, В. В. Шаланин, 2014

ванном амилоидозе предсердий (ІАА-амилоидоз), морфологічним субстратом якого являється предсердний натрійуретический пептид [11].

Частота зустрічальності, структурно-функціональні і клінічні проявлення ураження серця можуть в значительній мірі варіювати у окремих пацієнтів, в тому числі і в залежності від варіанта амилоидоза. При цьому відмічено, що розвиток симптомних порушень со сторони серцево-судинної системи у больових, страждаючих амилоидозом, різко ухищає прогноз захворювання [9, 10, 13, 14].

Представляємо два клінічні спостереження.

Больная З., 56 лет, поступила во 2-е кардиологическое отделение Крымского республиканского учреждения «Клиническое территориальное медицинское объединение «Университетская клиника» 15.01.2013 г.

При поступлении предъявляла жалобы на выраженную слабость, головокружение, одышку в покое, отеки нижних конечностей, увеличение живота, разлитые боли в животе, постоянный шум в ушах, головные боли.

Из анамнеза заболевания: в течение 5–6 месяцев пациентка отмечала постепенное нарастание отеков, увеличение живота и одышки, прогрессирующую потерю массы тела. Периодически принимала тораसेмид без особого эффекта. Также отмечает постепенное снижение артериального давления (АД) до 90/70 мм рт. ст. С конца декабря 2012 г. — выраженная одышка в покое, спала полусидя. В день поступления на фоне нарастающей слабости имела место кратковременная потеря сознания.

Из анамнеза жизни: у матери и брата артериальная гипертензия, которой страдает и сама пациентка с 30-летнего возраста (максимальные показатели АД до 200/120 мм рт. ст.). В 2009 г. — ампутация матки с придатками в связи с фибромиомой и эндометриозом, сопровождавшимися маточными кровотечениями. С 2010 г. — пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Привычные интоксикации, профессиональные вредности, аллергические реакции, инфекционные и хронические воспалительные заболевания не отмечались.

При объективном обследовании: состояние крайне тяжелое, заторможена, пониженного питания, кожные покровы бледные, сухие, губы цианотичные, температура тела 36,4 °С. В легких — приглушение перкуторного звука ниже углов лопаток с обеих сторон, дыхание там же не прослушивается, частота дыхательных движений (ЧДД) — 24 в 1 мин. Сердце — перкуторно границы в пределах нормы, тоны приглушенные, ритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) — 106 в 1 мин, пульс ослабленного напряжения и низкого наполнения, АД — 80/50 мм рт. ст. Живот мягкий, пальпация болезненна в эпигастральной области, увеличен в объеме за счет свободной жидкости. Печень выступает

из-под края реберной дуги на 10 см, плотная, бугристая, безболезненная, край закруглен. В левом подреберье пальпируется увеличенная плотная селезенка, ниже которой определяется плотное бугристое чувствительное образование. Отмечается чередование поносов и запоров. На нижних конечностях выраженные отеки до верхней трети бедра.

Из данных лабораторных исследований при поступлении обращали на себя внимание: эритроцитоз (гемоглобин 183,7 г/л; эритроциты $5,48 \cdot 10^{12}$ /л), умеренный нейтрофильный лейкоцитоз с лимфопенией (лейкоциты $12,4 \cdot 10^9$ /л; палочкоядерные нейтрофилы 7%, сегментоядерные нейтрофилы 86%, лимфоциты 5%, моноциты 1%, эозинофилы 1%, СОЭ 2 мм/ч), гематокрит 56%, выраженная гипопропротеинемия (общий белок 25 г/л), выраженное снижение протромбинового индекса (35,7%), гипербилирубинемия (общий билирубин 82,8 мкмоль/(л·ч), прямой билирубин 68,3 мкмоль/(л·ч), повышение уровня мочевины крови до 20,0 ммоль/л, креатинина крови — до 242 мкмоль/л. В общем анализе мочи — протеинурия 1,65 г/л, эритроциты 8–10, лейкоциты 9–10, эпителіи 3–5 в поле зрения.

По данным эхокардиографического исследования (рис. 1) отмечены: умеренная дилатация левого предсердия (4,5 см), выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) (толщина задней стенки 2,3 см, толщина межжелудочковой перегородки 3,0 см) в сочетании с уменьшением размера его полости (конечнодиастолический размер 3,0 см). Явных признаков систолической обструкции выносящего тракта ЛЖ не отмечено, как и признаков органического поражения клапанов сердца. В полости перикарда до 100 мл свободной жидкости. Сократительная способность миокарда ЛЖ в целом снижена (фракция выброса ЛЖ 39%), значительно нарушена его диастолическая функция.

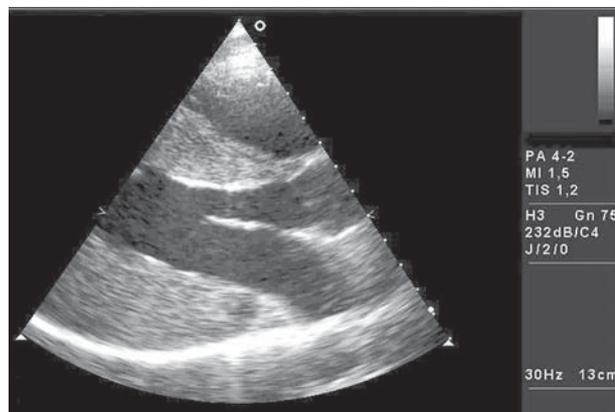


Рис. 1. Эхокардиограмма больной З. (парастернальная позиция, длинная ось ЛЖ). Отмечена резко выраженная концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ. Полости сердца не расширены

На ЭКГ — синусовая тахикардия, снижение вольтажа в стандартных отведениях, признаки гипертрофии ЛЖ с систолической перегрузкой. На мониторе ЭКГ — на фоне синусовой тахикардии частые короткие пароксизмы фибрилляции/трепетания предсердий с ЧСС до 145 в 1 мин, переходящая блокада левой ножки пучка Гиса, единичные полиморфные желудочковые экстрасистолы.

На рентгенограмме органов грудной клетки — в плевральных полостях с двух сторон жидкость до уровня IV ребра.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлены гепатомегалия, спленомегалия, асцит, уплотнение паренхимы обеих почек.

Эндоскопические исследования не проводили ввиду тяжести состояния больной.

Установлен предварительный диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивный вариант, пароксизмальная форма фибрилляции и трепетания предсердий, блокада левой ножки пучка Гиса, сердечная недостаточность II стадии с систолической дисфункцией ЛЖ; рак толстого кишечника (селезеночный угол)?

В последующем, несмотря на проводимое интенсивное лечение, состояние пациентки продолжало прогрессивно ухудшаться. Отечный синдром вырос до степени анасарки. Суточный диурез на фоне интенсивной комбинированной диуретической терапии составлял 300—1000 мл в сутки. С 19.01.2013 г. у больной несколько раз развивался отек легких, нарушилась ориентация во времени и пространстве. Общий белок крови на фоне введения белковых препаратов не повышался более 37 г/л. Сатурация крови кислородом на фоне постоянной оксигенотерапии колебалась в пределах 82—91%. АД на фоне постоянной инфузии дофамина в сочетании с глюкокортикостероидами и гидроксипрохлоридом составляло 80—110/50—70 мм рт. ст. 21.01.2013 г. у пациентки развилось кишечное кровотечение. 22.01.2013 г. наступила остановка дыхания и сердечной деятельности. На ЭКГ — идиовентрикулярный ритм. Реанимационные мероприятия — без эффекта. Констатирована биологическая смерть.

Заключительный клинический диагноз. Основное заболевание: 1) гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивный вариант, пароксизмальная форма фибрилляции — трепетания предсердий, блокада левой ножки пучка Гиса; 2) заболевание толстого кишечника (селезеночный угол). Осложнения: сердечная недостаточность III стадии; кардиальный цирроз печени, гепатолиенальный синдром, хроническая печеночная недостаточность; хроническая почечная недостаточность; отек легких (19.01.2013 г.); кишечное кровотечение (21.01.2013 г.); асистолия (22.01.2013 г.).

При патологоанатомическом исследовании было выявлено следующее. В миокарде — истонче-

ние, атрофия и извитость мышечных волокон. Дистрофия и умеренная гипертрофия кардиомиоцитов; периваскулярные, межмышечные, субэндокардиальные и мелкие поля плотной и рыхлой фиброзной ткани и множественные отложения аморфных эозинофильных масс амилоида; очаговая фрагментация мышечных волокон (рис. 2). В селезенке — стертость рисунка, диффузные обширные отложения масс амилоида, лимфоидная ткань в виде мелких скоплений среди амилоида. В печени — типичный рисунок стерта, обширные отложения масс амилоида между печеночными балками, в стенках сосудов, по ходу портальных трактов, резкое сдавление гепатоцитов массами амилоида, выраженная дистрофия гепатоцитов. В почках — утолщение, умеренный склероз стенок крупных артерий, отложения амилоида в стенках сосудов, в капсуле и капиллярных петлях клубочков; зернистая и гиалиново-капельная дистрофия эпителия извитых канальцев. Отложения амилоида обнаружены практически во всех тканях и органах.

Патологоанатомический диагноз. Основное заболевание: первичный (идиопатический) системный (генерализованный) амилоидоз с отложениями масс амилоида в миокарде, печени, почках, селезенке, надпочечниках, поджелудочной железе. Осложнения: амилоидная кардиомиопатия (масса сердца 550 г); гепатоспленомегалия (масса печени 3300 г, масса селезенки 2000 г); хроническое венозное полнокровие, портальная гипертензия; асцит (2600 мл), левосторонний гидроторакс (600 мл); варикозное расширение вен пищевода и прямой кишки, толстокишечное кровотечение; отек легких, головного мозга.

Анализируя данный клинический случай, следует отметить, что прижизненная диагностика амилоидоза была крайне затруднительна ввиду того, что в течение всего времени пребывания в стационаре больная находилась в крайне тяжелом состоянии, не дававшем возможности проведения инвазивных обследований и требовавшем проведения симптоматической терапии, направленной на поддержание жизнедеятельности. При этом проявления полиорганного поражения (печеночная недостаточность с гепатолиенальным синдромом, почечная недостаточность) могли быть объяснены как проявления терминальной сердечной недостаточности с дистрофическими изменениями внутренних органов в сочетании с раком толстого кишечника, наличие которого было предположено на основании обнаружения плотного бугристого образования в области селезеночного угла толстого кишечника (оказавшегося при проведении патологоанатомического исследования частью резко увеличенной, деформированной селезенки) в сочетании с чередованием поносов/запоров и эпизодом кишечного кровотечения. Кроме того, при ультразвуковом исследовании сердца выявлены классические признаки гипертро-

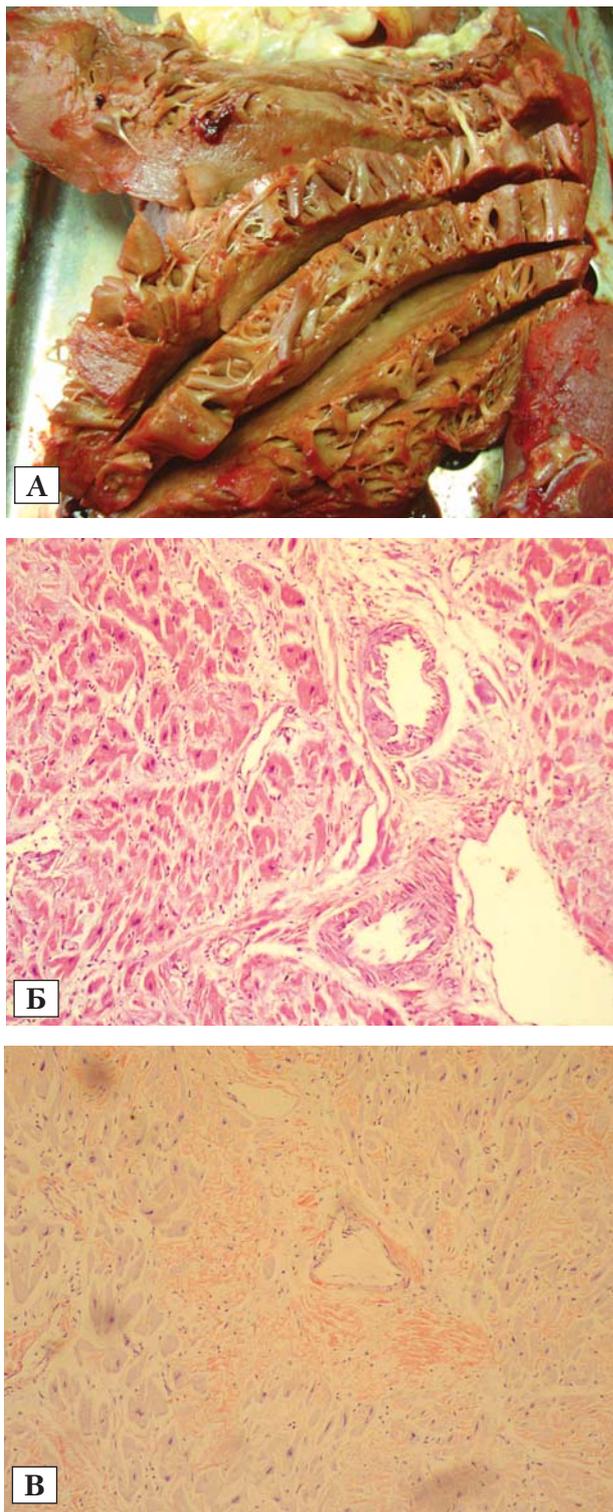


Рис. 2. Морфологічні зміни серця хворої 3. А — Макропрепарат серця. Визначається щільний утолщений міокард світло-коричневого кольору, з сальним блиском, нечисленними дрібними білуватими прослойками. Б — Мікропрепарат міокарда. Визначаються истончення, атрофія, извитость, очаговая фрагментация м'язових волокон. Дистрофія і умеренна гіпертрофія кардіоцитів. В — Мікропрепарат міокарда, окраска конго червоним. Визначаються багаточисленні відкладення аморфних еозинофільних мас амілоїда

фізическої кардіоміопатії, а такі характерні для амілоїдоза серця зміни, як «блиск» міокарда, утолщення стінки правого шлуночка, гомогенне утолщення атриовентрикулярних клапанів [2, 15], відсутствовали. Тем не менше, слід звернути увагу на ряд проявів захворювання, не дуже характерних для серцевої недостаточності, навіть термінальної стадії, так і для раку товстого кишечника: висока протеїнурія з вираженою гіпопротеїнемією і еритроцитозом (прояви амілоїдного ураження нирок), значне збільшення селезінки. Крім того, на користь підозри на амілоїдоз серця могло свідчити поєднання зниження вольтажу стандартних відведень ЕКГ з вираженою гіпертрофією міокарда за даними ехокардіографії, що не характерно для гіпертрофіескої кардіоміопатії.

Больной В., 69 лет. Поступил в кардиологическое отделение № 2 Крымского республиканского учреждения «Клиническое территориальное медицинское объединение «Университетская клиника» 30.08.2012 г.

При поступлении предъявлял жалобы на одышку при незначительных физических нагрузках, отеки нижних конечностей, боли в ногах, головокружения, связанные со снижением АД до 90/60–50 мм рт.ст.

Из анамнеза заболевания: в течение многих лет страдает артериальной гипотензией; в марте 2012 г. был поставлен диагноз «гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивный вариант»; в течение многих лет страдает полинейропатией неуточненной этиологии; лечился амбулаторно и неоднократно стационарно; в течение нескольких недель отмечается усиление одышки и нарастание отеков.

Из анамнеза жизни: наследственность не отягощена; привычные интоксикации, профессиональные вредности, аллергические реакции, инфекционные и хронические воспалительные заболевания не отмечались; травм, операций не было.

При объективном обследовании: состояние тяжелое, цианоз слизистых, акроцианоз, питание удовлетворительное. Передвигается с трудом из-за болей в ногах. В легких — дыхание везикулярное, ослаблено с обеих сторон до уровня VIII–IX ребра; на фоне ослабленного дыхания в нижних отделах с обеих сторон выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы; ЧДД — 22–24 в 1 мин. Сердце — перкуторно смещение левой границы на 2 см кнаружи от среднеключичной линии, тоны глухие, ритмичные, грубый систолический шум над верхушкой; ЧСС — 84 в 1 мин, АД — 90/60 мм рт.ст. Печень выступает на 8 см ниже края реберной дуги, ровная, плотная, пальпация болезненна. Массивные отеки голеней и стоп.

При осмотре невропатологом выявлено онемение ног (с уровня колен), кистей, отсутствие коленных рефлексов, гипестезия по периферическому типу.

В лабораторних аналізах виявлено: умеренна гіпопротеїнемія (общий белок 56,8 г/л); підвищені креатиніна крові до 133 мкмоль/л, щелочної фосфатази — до 4387,8 мкмоль/л; невеликий тромбоцитоз ($415 \cdot 10^9$ /л), невелика протеїнурія (0,066 г/л). Решта лабораторних показників — в межах норми.

При ультразвуковому дослідженні органів брюшної порожнини визначалась гепатомегалія, переважно за рахунок правої доли (вертикальний і передзадній розміри по середній лінії — 70 мм, по правій середньключичній — 160 мм); неоднорідність, неомогенність ехоструктури, очаговий фіброз печінки.

На рентгенограмі органів грудної клітки — двосторонній плевральний выпот до рівня VIII ребра.

На ЕКГ — синусовий ритм, блокада передньої гілки лівої ножки пучка Гіса, гіпертрофія обох шлуночків з систолічною навантаженою, гіпертрофія лівого передсердя. При суточному моніторингу ЕКГ виявлено синусовий ритм з рідкими суправентрикулярними одиничними (82), парними (21), груповими (2), шлуночковими (70) політопними (2 очога) екстрасистолами, реєстрованими переважно в період бодрствання; неспецифічне порушення процесів реполяризації; сегмент ST і зубець T без динаміки.

За даними ехокардіографічного дослідження відзначались: умеренна дилатація порожнини лівого передсердя (4,3 см); значно виражена гіпертрофія міокарда ЛЖ з переважним залученням міжшлуночкової перегородки (2,8 см); значна гіпертрофія міокарда правої шлуночка (до 0,8 см); умерене порушення діастолічної функції ЛЖ при збереженій його фракції викиду (79%). При цьому ехокардіографічні ознаки мали мелкозернистий, «блискучий» характер. За сукупності ехокардіографічних ознак підозрюється наявність амилоїдоза серця (рис. 3).

На основі характерних ехокардіографічних ознак, наявності системності ураження (нирки, печінка, шлунково-кишковий тракт, периферическа і вегетативна нервна система) пацієнту встановлено клінічний діагноз. Основне захворювання: первинний ідіопатический амилоїдоз з ураженням серця, нирок, печінки, шлунково-кишкового тракту, нервної системи. Осложнення: серцева недостаточність ІІБ стадії, з збереженою систолічною функцією ЛЖ, ІІІ функціональний клас; артеріальна гіпотензія; хронічесеска ниркова недостаточність І стадії.

Для уточнення і верифікації діагнозу пацієнту запропоновано проведення біопсії, від якої він категорически відмовився, рівно як і від всіх інших методів обстеження.

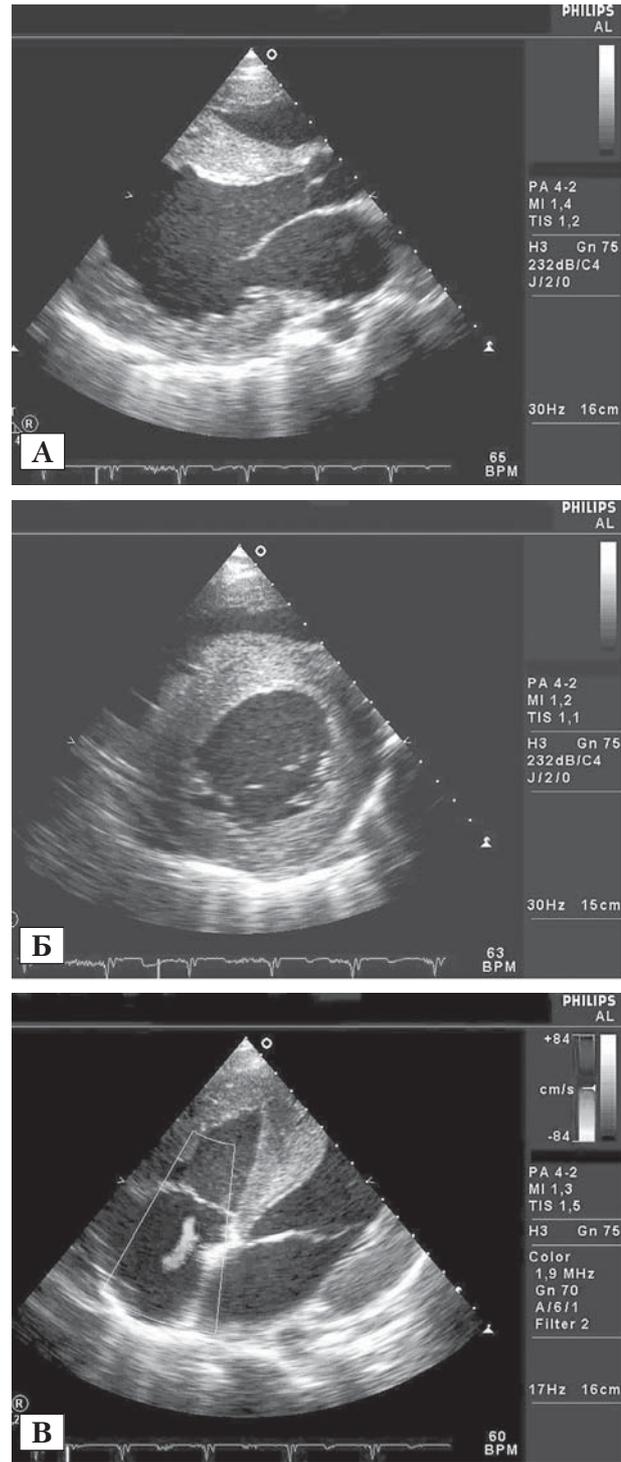


Рис. 3. Ехокардіограма хворого В: парастернальна позиція, довга ось ЛЖ (А); парастернальна позиція, коротка ось ЛЖ на рівні кінця створок мітрального клапана (Б); апікальна чотирихорова позиція (В).

Виявлено значно виражена гіпертрофія міокарда обох шлуночків. В міокарді відзначено характерні мелкозернисті, «блискучі» включення. Має місце умеренна дилатація порожнини лівого передсердя, решта камери серця не розширені. Признаки систолічної обструкції вивідного тракту ЛЖ не спостерігаються. Сократительна здатність міокарда ЛЖ в межах норми

Больному проводили стандартную терапию сердечной недостаточности с использованием эплеренона, петлевых диуретиков, ивабрадина, малых доз ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и β -адреноблокаторов, седативных препаратов. В результате лечения выраженность сердечной недостаточности уменьшилась. По настоянию пациента он был выписан для продолжения лечения в амбулаторных условиях по месту жительства.

Представленные клинические наблюдения свидетельствуют о сложности диагностики амилоидоза сердца, являющегося редкой, но тяжелой патологией. О возможном амилоидном генезе поражения сердца следует думать в случаях сочетания структурно-функциональных изменений сердца по гипертрофическому и рестриктивному типу с полиорганными проявлениями (прежде всего со стороны печени, почек, нервной системы), а также при сочетании утолщения миокарда и снижения вольтажа ЭКГ.

Література

1. Лутай М. И., Голикова И. П., Цыж А. В., Бугаенко В. В. Амилоидоз сердца: трудный диагноз // Здоров'я України. — 2012. — № 12. — С. 34–37.
2. Abdelmoneim S. S., Bernier M., Bellavia D. et al. Myocardial contrast echocardiography in biopsy-proven primary cardiac amyloidosis // Eur. J. Echocardiogr. — 2008. — Vol. 9. — P. 338–341.
3. Bély M., Apáthy A. Amyloid A deposition in rheumatoid arthritis: a retrospective clinicopathologic study of 161 autopsy patients // Amyloid. — 2012. — Vol. 19. — P. 212–213.
4. Dubrey S. W., Hawkins P. N., Falk R. H. Amyloid diseases of the heart: assessment, diagnosis, and referral // Heart. — 2011. — Vol. 97. — P. 75–84.
5. Falk R. H. Diagnosis and management of the cardiac amyloidosis // Circulation. — 2005. — Vol. 112. — P. 2047–2060.
6. Falk R. N., Dubrey S. W. Amyloid heart disease // Progress Cardiovasc. Dis. — 2010. — Vol. 52. — P. 347–361.
7. Gal R., Korzets A., Schwartz A. et al. Systemic distribution of beta 2-microglobulin-derived amyloidosis in patients who undergo long-term hemodialysis: report of seven cases and review of the literature // Arch. Pathol. Lab. Med. — 1994. — Vol. 118. — P. 718–721.
8. Gertz M. A., Comenzo R., Falk R. H. et al. Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th International symposium on Amyloid and Amyloidosis, Tours, France: 18–22 April 2004 // Am. J. Hematol. — 2005. — Vol. 79. — P. 319–328.
9. Kristen A. V., Perz J. B., Schonland S. O. et al. Rapid progression of left ventricular wall thickness predicts mortality in cardiac light-chain amyloidosis // Eur. J. Heart Fail. — 2007. — Vol. 9. — P. 617–624.
10. Kyle R. A., Gertz M. A., Greipp P. R. et al. Long-term survival (10 years or more) in 30 patients with primary amyloidosis // Blood. — 1999. — Vol. 93. — P. 1062–1066.
11. Leone O., Boriani G., Marinelli G. et al. Local amyloidosis as a possible component of the atrial remodeling accompanying atrial fibrillation // J. Am. Coll. Cardiol. — 2008. — Vol. 51. — P. 2444–2445.
12. Nakai H., Ozaki S., Kano S. et al. Clinical characteristics and genetic background of secondary amyloidosis associated with rheumatoid arthritis in Japanese // Ryumachi. — 1996. — Vol. 36. — P. 25–33.
13. Ng B., Connors L. H., Davidoff R. et al. Senile systemic amyloidosis presenting with heart failure: a comparison with light chain-associated (AL) amyloidosis // Arch. Intern. Med. — 2005. — Vol. 165. — P. 1425–1429.
14. Selvanayagam J. B., Hawkins P. N., Biju P. et al. Evaluation and management of the cardiac amyloidosis // JACC. — 2007. — Vol. 50. — P. 2101–2110.
15. Siqueira-Filho A. G., Cunha C. L., Tajik A. J. et al. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis // Circulation. — 1981. — Vol. 63. — P. 188–196.
16. Tanskanen M., Kiuru-Enari S., Tienari P. et al. Senile systemic amyloidosis, cerebral amyloid angiopathy, and dementia in a very old Finnish population // Amyloid. — 2006. — Vol. 13. — P. 164–169.

Випадки системного амілоїдозу з переважним ураженням серця

О. В. Ушаков¹, О. В. Легконогов¹, А. А. Гагаріна¹, Т. В. Константинова²,
М. В. Татаревський², О. А. Ульченко², О. Г. Нос², В. В. Шаланін¹

¹ ДУ «Кримський державний медичний університет імені С. І. Георгієвського», Сімферополь

² КРУ «Клінічне територіальне медичне об'єднання «Університетська клініка», Сімферополь

Представлено два клінічних спостереження системного амілоїдозу з ураженням серця. В обох випадках кардіальна патологія була домінуючою в клінічній картині захворювання й основним чинником, що визначає його прогноз. Аналізуються об'єктивні труднощі зі встановленням діагнозу, зумовлені рідкістю патології і множинністю клінічних симптомів, змін лабораторних показників, даних електрокардіографічних і ультразвукових досліджень. На прикладі розглянутих випадків продемонстрована важливість ретельної оцінки всієї сукупності клінічних виявів захворювання й результатів додаткових методів обстеження для визначення генезу синдромів серцевої та поліорганної недостатності, набрякового синдрому. Обґрунтовується необхідність заперечення системного амілоїдозу у випадках поєднання структурно-функціональних змін серця за гіпертрофічним і рестриктивним типом з поліорганными виявами (перш за все з боку печінки, нирок, нервової системи), а також при поєднанні потовщення міокарда за даними візуалізаційних методів дослідження зі зниженням вольтажу ЕКГ.

Ключові слова: серце, первинний амілоїдоз, діагностика.

Cases of systemic amyloidosis with dominating cardiac involvement

A. V. Ushakov¹, A. V. Legkonogov¹, A. A. Gagarina¹, T. V. Konstantinova²,
N. V. Tatarevsky², O. A. Ulchenko², A. G. Nos², V. V. Shalanin¹

¹ Crimea State Medical University named after S.I. Georgievsky, Simferopol

² Clinical Medical Association «University Hospital», Simferopol

Two cases of systemic amyloidosis with cardiac involvement are presented. In both cases cardiac disturbances dominated in clinical picture of the disease and determined its prognosis. Difficulties in diagnosis caused by rareness of the pathology, multiplicity of clinical manifestations, laboratory abnormalities, ultrasound and electrocardiographic data are discussed. The cases presented illustrate the importance of thorough evaluation of the combination of clinical manifestations of the disease, laboratory results, imaging methods data for the determination of the nature of heart failure, polyorganic insufficiency and edema syndromes. It's been concluded that the presence of hypertrophic and restrictive patterns of cardiac remodeling combined with polyorganic involvement (liver, kidneys, nervous system) and the presence of increased myocardial walls thickness associated with reduced ECG voltage require considering the systemic amyloidosis as a probable diagnosis.

Key words: heart, primary amyloidosis, diagnosis.