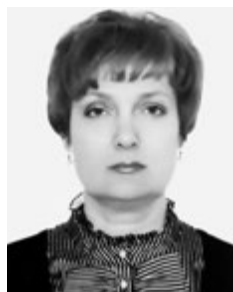


ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

Случай системного амилоидоза с поражением сердца



О. Е. Зайцева¹, Е. А. Дядык², Л. В. Кушнір³, Т. Раад⁴

¹ Национальный медицинский университет
имени А. А. Богомольца, Киев

² Национальная медицинская академия последипломного
образования имени П. Л. Шупика, Киев

³ Александровская клиническая больница г. Киева

⁴ ГУ «Научно-практический медицинский центр
детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев

Амилоидоз с синтезом легких цепей амилоида является редким и фатальным заболеванием, для которого нет одобренных методов лечения. У пациентов с амилоидозом легкие цепи амилоида накапливаются в органах, что приводит к органной недостаточности, которая особенно прогностически серьезна, когда в процесс вовлечено сердце. Диагностика заболевания сложна и во многом зависит от знания врачами данной патологии. Она включает методы визуализации: компьютерная томография и магнитно-резонансная томография с контрастированием, суррогатные маркеры повреждения (мозговой натрийуретический пептид — NT-proBNP) и биопсию с иммуногистохимическим исследованием. Успешных методов лечения на данный момент не существует. Тем не менее, часто используемые варианты лечения, такие как высокодозовая химиотерапия в сочетании с трансплантацией аутологичных стволовых клеток, комбинация алкилирующих агентов и стероидов, ингибиторы протеасомы и/или иммуномодулирующие лекарственные средства, могут уменьшить продукцию белка — предшественника амилоида плазматическими клетками.

Ключевые слова: кардиомиопатии, рестриктивная кардиомиопатия, системный амилоидоз, кардиальный амилоидоз, магнитно-резонансная томография.

Появление симптомов декомпенсированной сердечной недостаточности (СН) у молодых пациентов без предшествующего анамнеза артериальной гипертензии, ишемической болезни сердца, тромбоэмболии легочной артерии, поражений клапанного аппарата сердца всегда ставит перед клиницистами вопрос о причинах, вызвавших развитие этого состояния. Диагностический поиск с использованием таких доступных методов, как эхокардиография (ЭхоКГ) и электрокардиография (ЭКГ), приводит к подтверждению или исключению дилатационной кардиомиопатии (КМП) со сниженной фракцией выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) и выраженной дилатацией полостей

сердца, а также гипертрофической КМП с сохраненной ФВ ЛЖ и выраженной, часто асимметричной, гипертрофией стенок ЛЖ. Нечастой, но возможной причиной СН может оказаться рестриктивная КМП со значимой диастолической дисфункцией по рестриктивному типу при сохраненной сократимости ЛЖ, возникающая вследствие инфильтрации сердечной мышцы аномальными веществами. Примером таких инфильтративных КМП может быть амилоидоз сердца.

Термин «амилоидоз» используют для обозначения группы заболеваний, характеризующихся мультисистемным отложением нерастворимых фибриллярных белков, известных как амилоидные фибриллы. Современная классификация амилоидоза основана на определении разновидности самого амилоидного белка и включает до 31 нозологии. Наиболее распространенными клиническими типами амилоидоза являются амилоидоз легких цепей λ (лямбда) и κ (капша) (AL), вторичный амилоидоз при хронических заболеваниях, таких

Статья надійшла до редакції 9 листопада 2017 р.

Зайцева Оксана Євгенівна, к. мед. н.,
доцент кафедри внутрішньої медицини № 2
01601, м. Київ, вул. Шовковична, 39/1. Тел. (44) 255-14-46

© О. Е. Зайцева, Е. А. Дядик, Л. В. Кушнір, Т. Раад, 2017

как ревматоидный артрит, амилоидоз, связанный с мутацией транстретина, наследственной или приобретенной (ATTR), и старческий системный амилоидоз (ССА) [3, 14, 21].

Частота AL-амилоидоза, который относят к наиболее агрессивным формам заболевания, составляет 1–20 на 1 млн человек в год. Поражение сердца развивается у 50 % пациентов и ассоциируется с неблагоприятным прогнозом: средняя продолжительность жизни пациентов с СН доходит до 4 месяцев, без нее — до 2 лет [7, 20].

Кардиальное внеклеточное отложение амилоида приводит к нарушению как сократимости сердечной мышцы, так и функции проводимости и поражению коронарного русла. В совокупности эти процессы завершаются «галолирующе» прогрессирующей систолической дисфункцией [22].

Инфильтрация амилоидом стенок миокарда приводит к их значимому утолщению, часто до 18–20 мм, вследствие чего нарушается расслабление и повышается диастолическое давление в полостях, с диастолической дисфункцией по рестриктивному типу [5, 12, 13].

Вовлечение в процесс синоатриального (СА) и атриовентрикулярного (АВ) узлов и ножек пучка Гиса может проявляться нарушениями разной степени выраженности. Нередко развиваются желудочковые аритмии [10].

Прогрессирующая амилоидная инфильтрация приводит к поражению дистальных коронарных артерий и микроциркуляторных ишемических расстройств с повреждением миокардиоцитов и диффузным кардиальным фиброзом. Иногда на ЭКГ определяют так называемые инфарктоподобные изменения [19].

Самыми частыми клиническими проявлениями кардиального амилоидоза являются симптомы СН: прогрессирующая одышка и снижение толерантности к физической нагрузке, как проявление левожелудочковой недостаточности, и отеки ног и гепатомегалия, как симптомы правожелудочковой недостаточности. Характерным для AL-амилоидоза является практически одновременное развитие бивентрикулярной СН [18]. Нарушения проводимости вплоть до полной АВ-блокады клинически проявляются синкопальными состояниями. Редко развивается клиническая картина типичной стенокардии или острого коронарного синдрома с повышением уровня сердечных тропонинов, но без значимых окклюзий крупных эпикардиальных коронарных артерий по данным ангиографии [4, 8, 11].

Диагностика амилоидоза всегда сложна, так как нет практически никаких специфических для этого заболевания диагностических скрининговых тестов, особенно на начальных стадиях процесса. Патогномоничных ЭКГ-признаков амилоидоз не имеет и чаще представлен низковольтной ЭКГ-

картиной либо инфаркта с зубцом Q, либо АВ- или СА-блокад, реже фибрилляции предсердий или желудочковой тахикардии [17].

На ранних стадиях заболевания ЭхоКГ-признаков амилоидоза также нет: размеры стенок, полостей нормальные, систолическая функция сохранена. Полезным для клиницистов может быть быстрое, буквально за недели, месяцы развитие ЭхоКГ-признаков поражения миокарда: значимое увеличение толщины стенок обоих желудочков, нормальный или уменьшенный размер полости ЛЖ, расширение обоих предсердий с сохраненной фракцией выброса ЛЖ [24].

Большими диагностическими возможностями обладает магнитно-резонансная томография (МРТ), которая является неинвазивным, не оператор-зависимым методом, позволяющим исследовать сердце в разных проекциях и более точно оценить нарушения его функции и структуры, характерные непосредственно для амилоидной КМП. Специфическим признаком кардиального амилоидоза на МРТ-исследовании является утолщение стенок желудочков, и особенно утолщение межпредсердной перегородки (МПП) и свободной стенки правого предсердия (ПП). Важную роль в МРТ-диагностике амилоидоза сердца играет определение позднего накопления контраста миокардом, присущее только данной патологии. Глобальный, диффузный субэндокардиальный тип накопления контрастного средства соответствует распределению амилоидного белка в межклеточном пространстве. Очаговый тип накопления контраста встречается редко. К тому же одним из важнейших признаков амилоидоза сердца является невозможность обнуления сигнала от миокарда после введения контрастного препарата [24].

Золотым стандартом диагностики считают эндомиокардиальную биопсию, чувствительность которой достигает 100 % [1, 6]. При условии мультисистемного повреждения может быть проведена биопсия не только миокарда, что технически не всегда доступно, но и слизистой щęki или кишки. Важным для идентификации подвида амилоида является не только окрашивание конго красным, но и иммуногистохимическое исследование (ИГХИ) на присутствие легких цепей амилоида.

Примером такого диагностического поиска является наш клинический случай.

Пациент в возрасте 54 года поступил в кардиологическое отделение Александровской клинической больницы г. Киева с жалобами на одышку при малейшей физической нагрузке, переходящую в удушье в горизонтальном положении, массивные отеки на ногах, увеличение живота в объеме.

Из анамнеза заболевания: считает себя больным 6 месяцев до госпитализации, когда появилась одышка при нагрузке, слабость, снизилась толерантность к физической нагрузке. Через месяц

отметил появление отеков нижних конечностей. По данным ЭхоКГ от 14 сентября 2016 г.: размер левого предсердия — 4,2 см, ЛЖ — конечнодиастолический объем (КДО) 104 мл, конечносистолический объем (КСО) 50 мл, ФВ ЛЖ 51 %, толщина задней стенки ЛЖ 1,2 см, толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) 1,2 см — умеренная концентрическая гипертрофия, сократимость умеренно снижена, умеренная митральная регургитация, легочная гипертензия 45 мм рт.ст. В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н. М. Амосова был поставлен диагноз «идиопатическая кардиомиопатия: умеренная недостаточность митрального клапана; умеренная легочная гипертензия; СН IIА стадии с сохраненной систолической функцией ЛЖ, III функциональный класс». Проведенное лечение — торасемид, биспролол, «Мексикор», глутаргин — привело к некоторому улучшению состояния: уменьшились отеки на ногах, но сохранялись одышка и низкая толерантность к физической нагрузке. Ухудшение состояния отметил с января 2017 г., когда вновь появились отеки на ногах, резко выросла одышка, слабость. Был госпитализирован в Национальный институт фтизиатрии и пульмонологии с диагнозом: «негоспитальная правосторонняя пневмония средней степени тяжести, 2 категория; двусторонний экссудативный плеврит; дыхательная недостаточность I степени».

На момент поступления в кардиологическое отделение Александровской клинической больницы г. Киева состояние больного средней тяжести, активен. Наблюдается умеренный цианоз губ, акроцианоз. Над легкими перкуторно в нижнебоковых отделах выявлено укорочение легочного звука, больше справа. Там же дыхание ослабленное. Слева в нижних отделах выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы. Границы сердца расширены влево на 2 см. Деятельность сердца ритмичная. Тоны значимо ослаблены, короткий систолический шум на верхушке без четкого проведения. Живот увеличен за счет свободной жидкости, расплывается в горизонтальном положении. Край печени на 4 см ниже реберной дуги. Массивные отеки голеней и стоп.

Анализ крови (31.01.2017): эритроциты — $4,94 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин 148 г/л, лейкоциты — $8,9 \cdot 10^9$ /л, тромбоциты — $182 \cdot 10^9$ /л, СОЭ — 7 мм/ч, гранулоциты — 51 %, лимфоциты — 43,1 %, моноциты — 0,5 %.

Биохимическое исследование крови (31.01.2017): общий белок — 61,3 г/л, общий билирубин — 50,5 мкмоль/л, билирубин прямой — 36,9 мкмоль/л, билирубин не прямой — 13,6 мкмоль/л, АЛТ — 20,5 МЕ, креатинин — 86,9 мкмоль/л, глюкоза — 4,7 ммоль/л, щелочная фосфатаза — 159,7 МЕ/л, γ -глутамилтранспептидаза — 38,8 МЕ, АСТ — 19,2 МЕ.

NTpro-BNP — 2468 нг/л, С-реактивный белок — 6,1 мг/л, альбумины — 68,96 %, глобулины — 31,04 %, альбумины/глобулины — 2,2 %, билирубин — 37,1 мкмоль/л, общий белок — 56,7 г/л, мочевиная кислота — 437 мкмоль/л.

Анализ мочи (31.01.2017): удельный вес — 1015, рН — 8,0, белок — 1,0 г, уробилиноген — 2,0, эритроциты — 1–3 в поле зрения, цилиндры гиалиновые — 1, цилиндры зерн — 1, аморфные фосфаты — умеренное количество, лейкоциты — до 5.

ЭКГ (31.01.2017): ритм синусовый, частота сердечных сокращений — 75 за 1 мин. Электрическая ось сердца отклонена вправо. Значительно снижен вольтаж. PQ 0,24 — АВ-блокада I степени. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной клетки (ОГК) (31.01.2017): в нижней доле справа перибронхиальная, периваскулярная инфильтрация. Корни расширены за счет сосудистого компонента. В обеих плевральных полостях выпот, больше справа. Сердце увеличено в размерах за счет ЛЖ.

Рентгенография ОГК (13.02.2017): положительная динамика: инфильтрация легочной ткани и выпот полностью разрешились.

УЗИ брюшной полости (31.01.2017): умеренная гепатомегалия без изменений экоструктуры печени. Асцит (небольшое количество жидкости в проекции слепой кишки). В правой плевральной полости до 1000 мл жидкости, в левой — до 500 мл.

Медикаментозные назначения: цефтриаксон, торасемид, «Муколан», верошпирон, «Витаксон», «Максидин», преднизолон. Пациент выписан с некоторым улучшением состояния.

Однако через неделю после выписки у больного вновь выросла одышка, появилась пастозность голеней. Было проведено повторное ЭхоКГ-исследование, при котором констатировано: КДО ЛЖ 71 мл, КСО ЛЖ 34 мл, ударный объем (УО) 37 мл, ФВ ЛЖ 52,1 %, легочная гипертензия — 45,7 мм рт.ст., выявлены признаки диастолической дисфункции по рестриктивному типу (Е/А 3,3, Е/е' 15) и подвздошное образование на ножке $3,4 \times 1,9$ см в полости ПП. С предварительным диагнозом «миксома правого предсердия, нарушение диастолической функции по рестриктивному типу» пациент направлен на МРТ-обследование в ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины».

По данным МРТ сердца, выполненной с внутривенным контрастированием гадолиний-содержащим препаратом на магнитно-резонансном томографе с магнитным полем 1,5 Тл, выявлено умеренное утолщение стенок обоих желудочков (ТМЖП — 1,45 см, толщина латеральной стенки ЛЖ — 1,5 см, нижней стенки ЛЖ — 1,5 см, свободной стенки ПЖ — 0,7 см); утолщение МПП и свободной стенки ПП (толщина МПП — 1,0 см, свободной стенки ПП — 0,5 см); диффузное

накопление контрастного средства миокардом обоих желудочков и предсердий при отсроченном контрастировании, больше субэндокардиально, с невозможностью обнулить сигнал от миокарда. Функциональные показатели ЛЖ были следующими: ФВ – 52%, КДО – 127 мл, КСО – 60 мл, КДИ – 63 мл/м², УО – 33 мл/м², сердечный индекс – 2,2 л/(мин · м²). Такие данные свидетельствовали в пользу диффузных неишемических изменений миокарда – болезни накопления, с наибольшей вероятностью, амилоидоза сердца (рис. 1). Образования в области ушка ПП по данным МРТ были расценены как тромбы. Также был выявлен двусторонний гидроторакс.

С целью верификации диагноза проведена биопсия слизистой оболочки щеки с последующим патогистологическим исследованием материала. В препарате в сосудах мелкого диаметра, строме собственной пластинки наблюдали позитивное окрашивание красно-кирпичного цвета, стенки сосудов утолщены за счет отложения гомогенных масс, которые дают позитивное окрашивание конго красным (рис. 2, 3).

С целью установления фенотипа амилоида проведено ИГХИ со следующими маркерами: АА-амилоид – в строме негативная экспрессия, в стенках некоторых сосудов слабая экспрессия (до +) и/или отсутствовала (рис. 4); λ-легкие цепи

иммуноглобулина – выраженная экспрессия (от +++ до ++++) в стенках сосудов и в строме (рис. 5); κ-легкие цепи иммуноглобулина – выраженная экспрессия (до +++ в стенках сосудов и в строме (рис. 6).

Патоморфологическое заключение: учитывая данные гистохимического и ИГХИ, у пациента имеет место AL- (первичный) амилоидоз с преимущественным отложением λ- и κ-легких цепей иммуноглобулинов в строме и сосудах.

Прогноз у пациентов с системным L-амилоидозом неблагоприятный, поэтому вопрос о раннем специфическом лечении является принципиальным. Лечение системного амилоидоза с повреждением сердца включает в себя терапию застойной СН, развивающейся вследствие рестриктивной КМП, и этиотропную терапию, которая нацелена на устранение белка-амилоида посредством ингибирования его синтеза компетентными плазматическими клетками, цитотоксическими химиотерапевтическими препаратами на основе мелфалана. Современные исследования продемонстрировали лучшие результаты с бортезомибом. Трансплантация сердца с адьювантной химиотерапией и трансплантацией стволовых клеток повышает выживаемость таких пациентов [15, 16]. Лечение СН у таких больных имеет свои особенности. Поскольку в данной ситуации глобальная сократимость миокарда

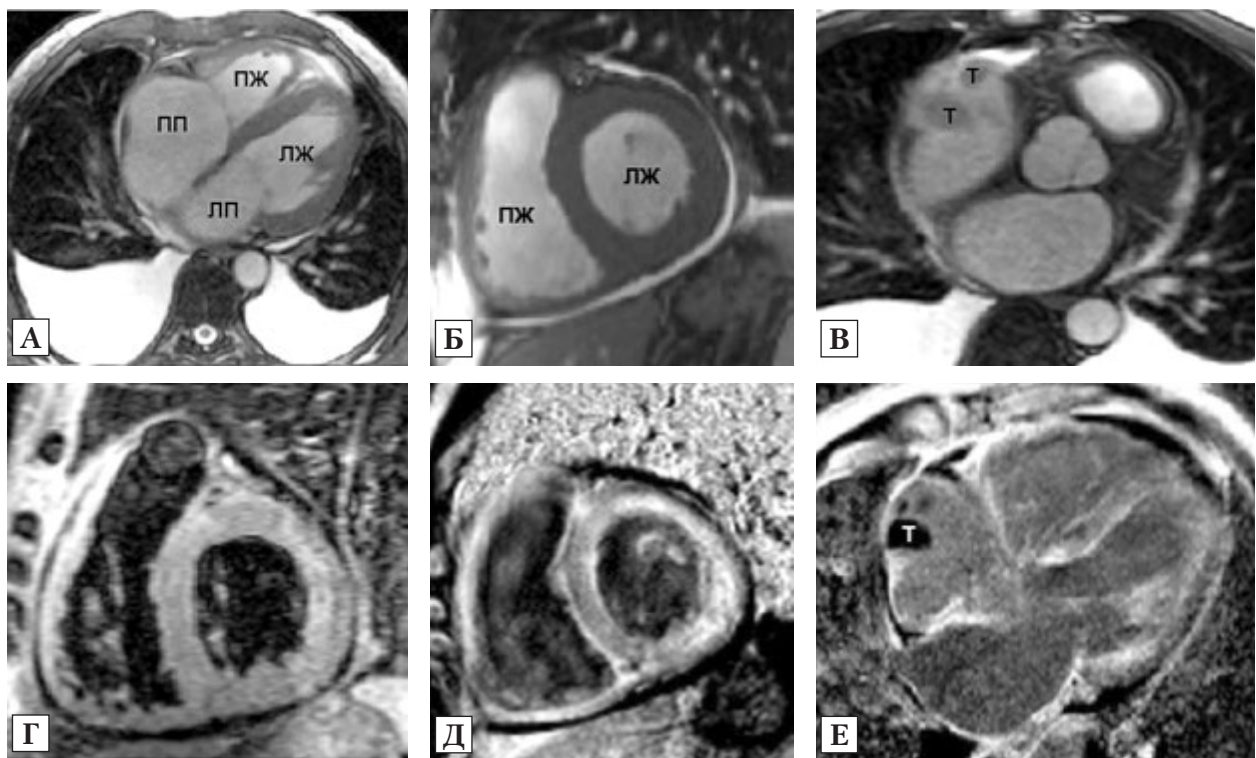


Рис. 1. Результаты МРТ сердца с контрастированием: до контраста (А – четырехкамерная проекция, Б – по короткой оси) видно утолщение миокарда обеих желудочков и стенок предсердий, тромбы в области ушка ПП (В), неоднородную структуру миокарда ЛЖ в режиме T2-взвешенного изображения Flair (Г), диффузное накопление контраста в отсроченную фазу в режиме T1-PSIR (Д, Е). Двусторонний гидроторакс. ЛП – левое предсердие, ПП – правое предсердие, ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек, Т – тромб

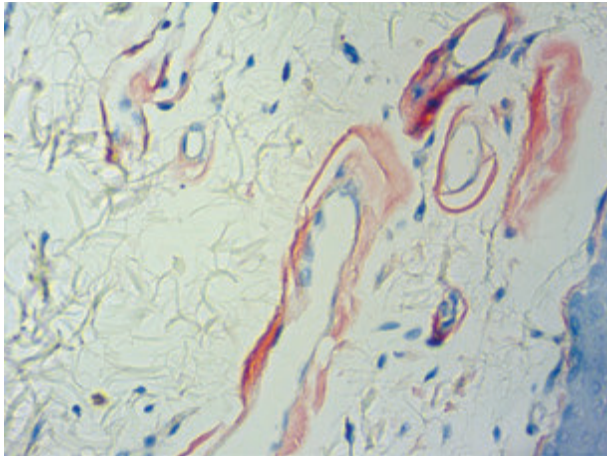


Рис. 2. В слизистой оболочке щеки сосуды мелкого диаметра неравномерно утолщены за счет отложения амилоида. Окраска конго красным, $\times 400$

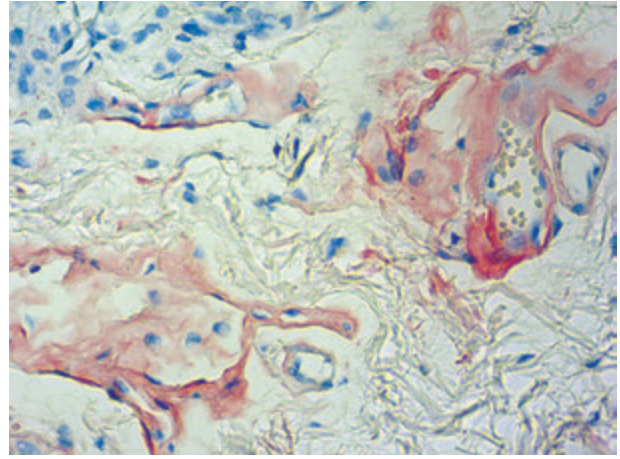


Рис. 3. В слизистой оболочке щеки в строме собственной пластинки, в сосудах микроциркуляторного русла отложение амилоида. Окраска конго красным, $\times 400$

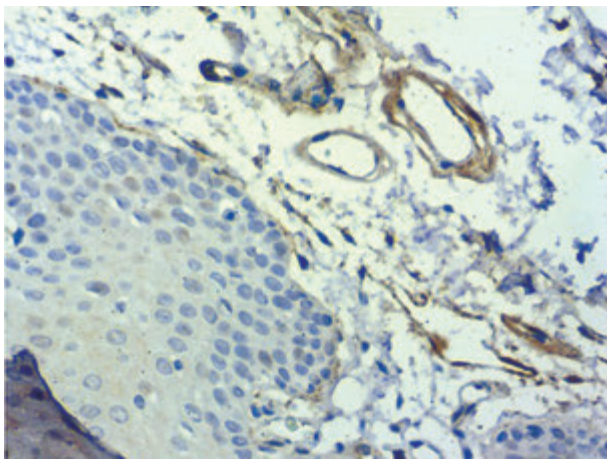


Рис. 4. В сосудах мелкого диаметра и в строме нет окраски. ИГХИ с моноклональным антителом к АА-амилоиду. $\times 400$

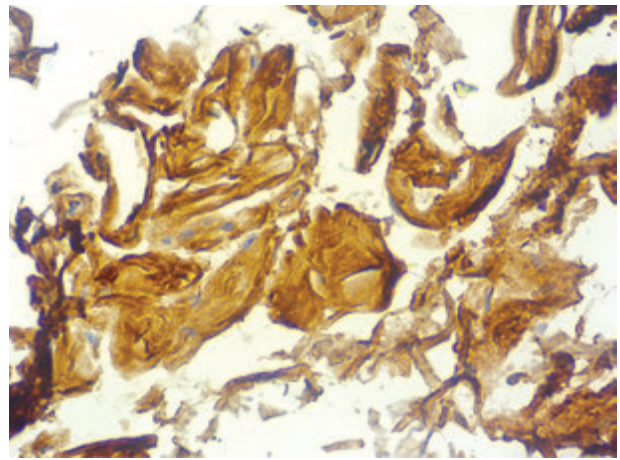


Рис. 5. В строме и в сосудах микроциркуляторного русла выраженная экспрессия (до ++++). ИГХИ с моноклональным антителом к λ -легким цепям иммуноглобулина. $\times 400$

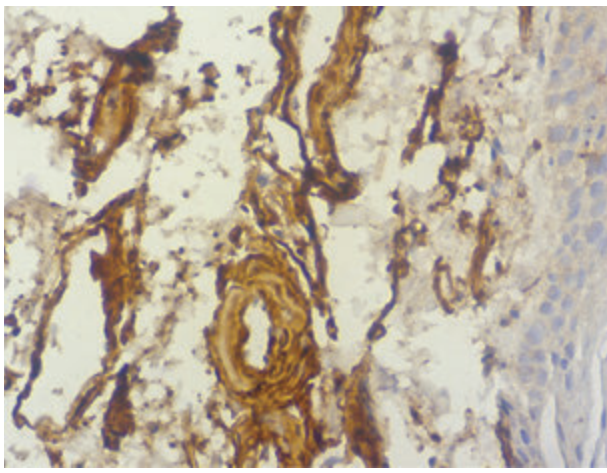


Рис. 6. Выраженная экспрессия (до ++++) в стенках сосудов и в строме. ИГХИ с моноклональным антителом к κ -легким цепям иммуноглобулина. $\times 400$

сохранена, диастолическая дисфункция выступает ведущим патогенетическим расстройством и точкой приложения терапевтических воздействий. Нарушение расслабления, приводящее к уменьшению объема наполнения ЛЖ, способствует снижению ударного объема, развитию артериальной гипотензии, поэтому компенсация сердечного выброса достигается увеличением частоты сердечных сокращений. Классическое применение диуретика, β -адреноблокатора, ингибитора ангиотензинпревращающего фермента и антагониста альдостерона может привести к глубокой гипотонии и гиповолемии, поэтому эти препараты мы назначали в минимальных дозах. Дигиталис и блокаторы кальциевых каналов, по данным исследований, могут селективно связываться с белком-амилоидом, что потенциально приводит к передозировке [2, 9]. Пациенту были назначены: эплеренон

12,5 мг/сутки, бисопролол 2,5 мг/сутки, торасемид 10 мг/сутки, рамиприл 2,5 мг/сутки. Лікування СН, проведене нами, мало помітний позитивний ефект: розширилася гідроторакс, зменшилися

асцит і набряки на ногах, збереглася одышка, слабкість. Пациєнт був переведений в відділення некоронарогенної серцевої недостатності для патогенетичного лікування амілоїдоза.

Конфлікт інтересів не.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження, написання тексту — О. З.; збір і обробка матеріалу — О. З., Е. Д., Л. К., Т. Р.; редактування — Е. Д., Т. Р.

Література

- Ardehali H., Qasim A., Cappola T. Endomyocardial biopsy plays a role in diagnosing patients with unexplained cardiomyopathy // *Am. Heart. J.* — 2004. — Vol. 147, N. 5. — P. 919–923.
- Banypersad S. M., Moon J. C., Whelan C. Updates in cardiac amyloidosis: a review // *J. Am. Heart. Assoc.* — 2012. — Vol. 1, N. 2. — P. 1847–1852.
- Bejar D., Colombo P. C., Latif F. Infiltrative Cardiomyopathies // *Clin. Med. Insights. Cardiol.* — 2015. — Vol. 9, N. 2. — P. 29–38.
- Cantwell R. V., Aviles R. J., Bjornsson J. Cardiac amyloidosis presenting with elevations of cardiac troponin I and angina pectoris // *Clin. Cardiol.* — 2002. — Vol. 25, N. 1. — P. 33–37.
- Chew C., Ziady G. M., Raphael M. J., Oakley C. M. The functional defect in amyloid heart disease: the «stiff heart» syndrome // *Am. J. Cardiol.* — 1975. — Vol. 36, N. 4. — P. 438–444.
- Cooper L. T., Baughman K. L., Feldman A. M. American Heart Association, American College of Cardiology, European Society of Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Failure Association of the European Society of Cardiology The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2007. — Vol. 50, N. 19. — P. 1914–1931.
- Dispenzieri A., Gertz M. A., Kyle R. A. Serum cardiac troponins and N-terminal pro-brain natriuretic peptide: a staging system for primary systemic amyloidosis // *J. Clin. Oncol.* — 2004. — Vol. 22, N. 18. — P. 3751–3757.
- Falk R. H., Dubrey S. W. Amyloid heart disease // *Prog. Cardiovasc. Dis.* — 2010. — Vol. 52, N. 4. — P. 347–361.
- Gertz M. A., Dispenzieri A., Sher T. Pathophysiology and treatment of cardiac amyloidosis // *Nat. Rev. Cardiol.* — 2015. — Vol. 12, N. 2. — P. 91–102.
- Klein A. L., Hatle L. K., Burstow D. J. Doppler characterization of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1989. — Vol. 13, N. 5. — P. 1017–1026.
- Kraemer B. F., Seizer P., Geisler T. Persistent troponin elevation in a patient with cardiac amyloidosis // *Clin. Cardiol.* — 2009. — Vol. 32, N. 11. — P. 39–42.
- Kumar S., Dispenzieri A., Lacy M. Q. Revised prognostic staging system for light chain amyloidosis incorporating cardiac biomarkers and serum free light chain measurements // *J. Clin. Oncol.* — 2012. — Vol. 30, N. 9. — P. 989–995.
- Kushwaha S. S., Fallon J. T., Fuster V. Restrictive cardiomyopathy // *N. Engl. J. Med.* — 1997. — Vol. 336, N. 4. — P. 267–276.
- Merlini G., Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloidosis // *N. Engl. J. Med.* — 2003. — Vol. 349, N. 6. — P. 583–596.
- Merlini G., Seldin D. C., Gertz M. A. Amyloidosis: pathogenesis and new therapeutic options // *J. Clin. Oncol.* — 2011. — Vol. 29, N. 14. — P. 1924–1933.
- Mikhael J. R., Schuster S. R., Jimenez-Zepeda V. H. Cyclophosphamide-bortezomib-dexamethasone (CyBORd) produces rapid and complete hematologic response in patients with AL amyloidosis // *Blood.* — 2012. — Vol. 119, N. 19. — P. 4391–4394.
- Murtagh B., Hammill S. C., Gertz M. A. Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement // *Am. J. Cardiol.* — 2005. — Vol. 95, N. 4. — P. 535–537.
- Neben-Wittich M. A., Wittich C. M., Mueller P. S. Obstructive intramural coronary amyloidosis and myocardial ischemia are common in primary amyloidosis // *Am. J. Med.* — 2005. — Vol. 118, N. 11. — P. 1287.
- Ridolfi R. L., Bulkley B. H., Hutchins G. M. The conduction system in cardiac amyloidosis. Clinical and pathologic features of 23 patients // *Am. J. Med.* — 1977. — Vol. 62, N. 5. — P. 677–686.
- Seward J. B., Casalang-Verzosa G. Infiltrative cardiovascular diseases cardiomyopathies that look alike // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2010. — Vol. 55, N. 17. — P. 1769–1779.
- Shah K. B., Inoue Y., Mehra M. R. Amyloidosis and the heart: a comprehensive review // *Arch. Intern. Med.* — 2006. — Vol. 166, N. 17. — P. 1805–1813.
- Smith R. R., Hutchins G. M. Ischemic heart disease secondary to amyloidosis of intramyocardial arteries // *Am. J. Cardiol.* — 1979. — Vol. 44, N. 3. — P. 413–417.
- Syed I. S., Glockner J. F., Feng D. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis // *JACC Cardiovasc. Imaging.* — 2010. — Vol. 3, N. 2. — P. 155–164.
- Tsang W., Lang R. M. Echocardiographic evaluation of cardiac amyloid // *Curr. Cardiol. Rep.* — 2010. — Vol. 12, N. 3. — P. 272–276.

Випадок системного амілоїдозу з ураженням серця

О. Е. Зайцева¹, Е. А. Дядик², Л. В. Кушнір³, Т. Раад⁴

¹ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

² Національна медична академія післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика, Київ

³ Олександрівська клінічна лікарня м. Києва

⁴ ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Київ

Амілоїдоз із синтезом легких ланцюгів амілоїду — рідкісне й фатальне захворювання, для якого немає схвалених методів лікування. У пацієнтів з амілоїдозом легкі ланцюги амілоїду накопичуються в органах, що призводить до органної недостатності, яка особливо прогностично серйозна, коли в процес залучено серце. Діагностика захворювання складна і багато в чому залежить від знання лікарями цієї патології. Вона охоплює методи візуалізації: комп'ютерну томографію і магнітно-резонансну томографію з контрастуванням, сурогатні маркери ушкодження (мозковий натрійуретичний пептид — NT-proBNP)

і біопсію з імуногістохімічним дослідженням. Успішних методів лікування на сьогодні не існує. Проте часто використовували варіанти лікування, такі як високодозова хіміотерапія в поєднанні з трансплантацією аутологічних стовбурових клітин, комбінація алкілувальних агентів і стероїдів, інгібітори протеасоми та/або імуномодуляційні лікарські засоби, можуть зменшити продукцію білка – попередника амілоїду плазматичними клітинами.

Ключові слова: кардіоміопатії, рестриктивна кардіоміопатія, системний амілоїдоз, кардіальний амілоїдоз, магнітно-резонансна томографія.

The case of systemic amyloidosis with heart damage

O. E. Zaitseva¹, E. A. Dyadyk², L. V. Kushnir³, T. Raad⁴

¹ O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

² P. L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv

³ Oleksandrivska Clinical Hospital, Kyiv

⁴ SI «Medical Scientific and Practical Center of Pediatric Cardiology and Cardiosurgery of Health Ministry of Ukraine», Kyiv

Amyloidosis with the synthesis of light chains of amyloid is a rare and fatal disease for which there are no approved methods of treatment. In patients with amyloidosis, amyloid light chains accumulate in the organs, leading to organ failure, which is especially predictive of seriousness when the heart is involved in the process. The diagnosis of the disease is complex and largely depends on the doctors' knowledge of this pathology. It includes visualization methods: CT and MRI with contrast, surrogate markers of damage (NT-proBNP) and biopsy with immunohistochemical examination. There are no successful methods of treatment at the moment. However, frequently used treatment options, such as high-dose chemotherapy in combination with autologous stem cell transplantation, a combination of alkylating agents and steroids, proteasome inhibitors and/or immunomodulatory medications, can reduce the production of amyloid precursor protein by plasma cells.

Key words: cardiomyopathy, restrictive cardiomyopathy, systemic amyloidosis, cardiac amyloidosis, magnetic resonance imaging.