



Клинический случай первичного генерализованного амилоидоза

Н.А. Черкасова, И.С. Комарова✉, Н.В. Мухина, Н.В. Дятлов

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия
✉plaksuchka@rambler.ru

Аннотация

Описание клинического случая первичного амилоидоза (AL-тип) с преимущественным поражением сердца и почек, осложненного развитием синдрома полиорганной недостаточности, у женщины 56 лет.

Ключевые слова: клинический случай, системный AL-амилоидоз, рестриктивная кардиомиопатия, сердечная недостаточность.

Для цитирования: Черкасова Н.А., Комарова И.С., Мухина Н.В., Дятлов Н.В. Клинический случай первичного генерализованного амилоидоза. Клинический разбор в общей медицине. 2023; 4 (2): 27–30. DOI: 10.47407/kr2023.4.2.00200

Clinical case of primary generalized amyloidosis

Natalia A. Cherkasova, Irina S. Komarova✉, Nadezhda V. Mukhina, Nikita V. Dyatlov

Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia
✉plaksuchka@rambler.ru

Abstract

The article describes the clinical case of primary amyloidosis (AL type) with predominant heart and kidney damage complicated by the development of multiple organ dysfunction syndrome in a 56-year-old woman.

Keywords: clinical case, systemic AL-amyloidosis, restrictive cardiomyopathy, heart failure.

For citation: Cherkasova N.A., Komarova I.S., Mukhina N.V., Dyatlov N.V. Clinical case of primary generalized amyloidosis. Clinical review for general practice. 2023; 4 (2): 27–30. DOI: 10.47407/kr2023.4.2.00200

AL-амилоидоз («первичный») – наиболее распространенная и тяжелая форма заболевания. Тяжесть ее определяется степенью поражения различных органов и тканей [1]. Прогноз больных значительно ухудшается при вовлечении в патологический процесс сердца [1, 2] в связи с нарушениями сердечного ритма или прогрессированием диастолической сердечной недостаточности [1, 3–6]. Поражение сердца развивается у подавляющего большинства больных AL-амилоидозом [4]. Разнообразие клинических проявлений затрудняет диагностику первичного амилоидоза [1, 7].

Клиническое наблюдение

Пациентка Ш., 56 лет, была госпитализирована в ГКБ им. С.С. Юдина 26.09.2017 с жалобами на одышку при небольшой физической нагрузке и в покое, слабость, отеки нижних конечностей, увеличение живота. С августа 2016 г. после стрессовой ситуации впервые отметила появление и нарастание одышки, отеков ног и увеличение живота. В декабре 2016 г. при эхокардиографическом исследовании выявлены гипертрофия миокарда левого желудочка, диастолическая дисфункция 2-го типа, дилатация правых камер сердца, умеренная легочная гипертензия, трикуспидальная регургитация III стадии. Регулярного медикаментозного лечения пациентка не получала. В мае 2017 г. пациентка была направлена в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева для определения показаний для возможной хирургической коррек-

ции порока трикуспидального клапана. В результате проведенного обследования был поставлен диагноз: гипертрофическая необструктивная кардиомиопатия, регургитация III стадии на трикуспидальном клапане, недостаточность кровообращения III стадии. На фоне проводимого лечения недостаточность кровообращения в значительной степени регрессировала. Однако вскоре состояние ухудшилось, в связи с чем больная госпитализирована в ГКБ им. С.С. Юдина.

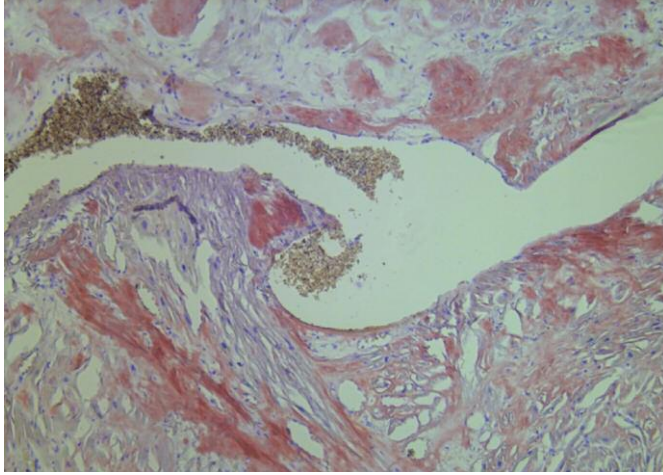
При поступлении состояние тяжелое. Отеки лица, голеней, стоп, передней грудной стенки, поясничной области. Частота дыхательных движений – 18/мин. Дыхание при аускультации справа не проводится ниже угла лопатки, слева ослаблено в нижних отделах, хрипы не выслушиваются. Частота сердечных сокращений – 80/мин. Тоны сердца значительно приглушены, ритм сердца правильный, сердечные шумы не выслушиваются. Артериальное давление – 100/60 мм рт. ст.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, увеличен в объеме за счет свободной жидкости. При пальпации печень выступает из-под края реберной дуги на 6 см. Диурез 600 мл/сут (25 мл/ч).

Общий анализ крови: гемоглобин – 116 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}$ /л; лейкоциты – $11,8 \times 10^9$ /л, тромбоциты – 200×10^9 /л; МСН (среднее содержание гемоглобина в эритроците) – 25,9 пг, MCV – 81,0 фл; МСНС (средняя концентрация гемоглобина в эритроците) – 319,0 г/л; гематокрит – 38,6%; RDW – 17,4% (анизоцитоз); палоч-

Рис. 3. Амилоидоз сердца. Окраска конго красным. Множественные конгофильные депозиты, расположенные перимускулярно в интерстиции и в стенках сосудов микроциркуляторного русла. Ув. ×200.

Fig. 3. Cardiac amyloidosis. Congo red stain. Multiple perimuscular congophilic deposits in the interstitium and microvessel walls. x200 magnification.



Было начато симптоматическое лечение сердечной недостаточности фрагмином, биспрололом, фозиноприлом, фуросемидом, гипотиазидом, верошпироном, лазиксом внутривенно. На фоне лечения состояние пациентки не улучшалось. Нарастали отеки, одышка, диурез продолжал оставаться отрицательным, появилась и стала прогрессировать гипотония. Пациентке начаты внутривенное введение альбумина, актрапида, инфузионная терапия. Сохранялась олигоанурия, начала нарастать полиорганная недостаточность, гипотония 80/50 мм рт. ст. на фоне инфузии дофамина. Начато внутривенное введение норадrenalина, дексазона. Состояние больной оставалось крайне тяжелым, нарастали явления сердечной и дыхательной недостаточности. Через сутки наступила смерть. **Заключительный клинический диагноз: основное заболевание** – первичный амилоидоз (AL-тип) с поражением почек (нефротический синдром), сердца (рестриктивная кардиопатия) и наличием моноклонного протеина. **Осложнения:** нарушения ритма сердца – неустойчивые пароксизмы желудочковой тахикардии. Недостаточность кровообращения ПБ (застойные легкие, правосторонний гидроторакс, застойная печень, периферические отеки, асцит, анasarка). IV функциональный класс по NYHA. Острая дыхательная недостаточность. Острая сердечно-сосудистая недостаточность. Отек головного мозга.

Патологоанатомический диагноз: основное заболевание – первичный амилоидоз (AL-тип) с поражением сердца, почек, надпочечников, селезенки, печени, поджелудочной железы, костного мозга с секрецией моноклонного протеина. **Осложнения:** синдром полиорганной недостаточности – сердечной (отек легких, двусторонний гидроторакс по 1000 мл; масса сердца – 500 г, толщина стенки левого желудочка – 1,8 см, дилатация полостей сердца, хроническое венозное полнокровие внутренних органов: «мускатная» печень, цианотическая индурация селезенки, смешанные тромбы ушка правого

предсердия), печеночной (желтуха с преобладанием внутрипеченочного холестаза, гипопротейнемия), почечной (гиперазотемия, протеинурия). Вторичный сахарный диабет. Общее ожирение 1-й степени, жировой гепатоз.

При гистологическом исследовании миокарда (рис. 3) подтвержден диагноз амилоидоза.

Обсуждение

У наблюдаемой нами больной дебютом заболевания явилась сердечная недостаточность, преимущественно по большому кругу кровообращения, которая в течение четырех месяцев прогрессировала до III–IV функционального класса по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (NYHA). При эхокардиографическом исследовании были выявлены признаки рестриктивной кардиомиопатии с расширением правых отделов сердца, регургитация III степени на трикуспидальном клапане с утолщением, уплотнением и укорочением его створок при сохранной систолической функции левого желудочка (фракция выброса – 66%), что характерно для первичного амилоидоза [1, 4].

Особенностью описанного нами случая является преимущественно амилоидное поражение трикуспидального клапана. Это обстоятельство усиливало недостаточность кровообращения по большому кругу кровообращения и способствовало резистентности к медикаментозной терапии. Диагностический поиск в основном был направлен на выявление причины тяжелой сердечной недостаточности. Дифференциальный диагноз проводился между дилатационной и рестриктивной кардиомиопатией, первичной легочной гипертензией. Симптоматическое лечение приводило лишь к кратковременному улучшению состояния. И лишь при последней госпитализации было проведено более полное клинико-лабораторное обследование. Повышение в сыворотке крови целого ряда маркеров (NT-proBNP – 520 пг/мл, тропонин I – 1,5; 1,7; 1,4 мг/л в динамике), хроническая болезнь почек 3а стадии (скорость клубочковой фильтрации – 42 мл/мин/1,73 м² по формуле СКД-EPI), сочетание стойкой суточной протеинурии от 5 до 12,4 г/л, гипопротейнемии от 46 до 51 г/л с гипертрофической кардиомиопатией и прогрессирующей диастолической дисфункцией левого желудочка свидетельствовали о системном поражении и послужили основанием для гипотезы о системном амилоидозе. При гистологическом исследовании почечного биоптата в клубочках и в негломерулярных сосудах выявлено отложение амилоида. При типировании обнаружен AL-амилоид. Описанный нами клинический случай демонстрирует сложности выявления первичного амилоидоза в клинической практике.

Медицинские данные публикуются с письменного согласия пациентки.

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is not conflict of interests.

Литература / References

1. Демко И.В., Пелиновская Л.И., Соловьева И.А. и др. Первичный амилоидоз сердца. *Клиническая медицина*. 2017; 95 (11): 971–6. DOI: 10.18821/0023-2149-2017-95-11-971-976 [Demko I.V., Pelinovskaya L.I., Soloveva Irina A. et al. Primary cardiac amyloidosis. *Klinicheskaya Meditsina/Clinical Medicine*. 2017; 95 (11): 971–6. DOI: 10.18821/0023-2149-2017-95-11-971-976 (in Russian).]
2. Драганова А.С., Соболева А.В., Эртман А.Э. и др. Наследственный системный транстиретиновый амилоидоз: клинический случай и мнение по проблеме. *Российский кардиологический журнал*. 2019; 6: 136–42. DOI: 10.15829/1560-4071-2019-6-136-142 [Draganova A.S., Soboleva A.V., Ertman A.E. et al. Hereditary systemic transthyretin amyloidosis: a clinical case and an opinion on the problem. *Rossiyskiy kardiologicheskij zhurnal. Russian Journal of Cardiology*. 2019; 6: 136–42. DOI: 10.15829/1560-4071-2019-6-136-142 (in Russian).]
3. Рамеева А.С., Рамеев В.В., Моисеев С.В. и др. Амилоидная кардиопатия: патоморфология, методы диагностики и лечения. *Consilium Medicum*. 2018; 20 (12): 15–22. DOI: 10.26442/20751753.2018.12.000020 [Rameeva A.S., Rameev V.V., Moiseev S.V. et al. Amyloid heart disease: pathomorphology, diagnostic approaches and treatment options. *Consilium Medicum*. 2018; 20 (12): 15–22. DOI: 10.26442/20751753.2018.12.000020 (in Russian).]
4. Лысенко (Козловская) Л.В., Рамеев В.В., Моисеев С.В. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза. *Клиническая фармакология и терапия*. 2020; 29 (1): 13–24. DOI: 10.32756/0869-5490-2020-1-13-24 [Lysenko (Kozlovskaya) L.V., Rameev V.V., Moiseev S. et al. Clinical guidelines for diagnosis and treatment of systemic amyloidosis. *Klinicheskaya farmakologiya i terapiya. Clin Pharmacol Therapy*. 2020; 29 (1): 13–24. DOI: 10.32756/0869-5490-2020-1-13-24 (in Russian).]
5. Maurer MS, Schwartz JH, Gundapaneni B et al. Tafamidis treatment for patients with transthyretin amyloid cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2018; 379 (11): 1007–16.
6. Siddiqi OK, Ruberg FL. Cardiac Amyloidosis: An Update on Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *Trends in Cardiovasc Med* 2018; 28 (1): 10–21. DOI: 10.1016/j.tcm.2017.07.004
7. Bhogal S, Ladia V, Sitwala P et al. Cardiac Amyloidosis: An Updated Review with Emphasis on Diagnosis and Future Directions. *Curr Probl Cardiol* 2018; 43 (1): 10–34. DOI: 10.1016/j.cpcardiol.2017.04.003

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Черкасова Наталья Алексеевна – канд. мед. наук, доц. каф. госпитальной терапии №2 лечебного факультета, ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: cherkasova31@gmail.com; ORCID: 0000-0001-8483-4982; SPIN-код: 8788-3155; SCOPUS ID: 66019888073

Natalia A. Cherkasova – Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: cherkasova31@gmail.com; ORCID: 0000-0001-8483-4982; SPIN-код: 8788-3155; SCOPUS ID: 66019888073

Комарова Ирина Севастьяновна – канд. мед. наук, доц. каф. госпитальной терапии №2 лечебного факультета, ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: plaksuchka@rambler.ru; ORCID: 0000-0001-6425-0621; SPIN-код: 9304-6713; SCOPUS ID: 44661507200

Irina S. Komarova – Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: plaksuchka@rambler.ru; ORCID: 0000-0001-6425-0621; SPIN-код: 9304-6713; SCOPUS ID: 44661507200

Мухина Надежда Владимировна – канд. мед. наук, доц. каф. госпитальной терапии №2 лечебного факультета, ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: nadin-andreeva@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-1785-7276; SPIN-код: 8572-1091; SCOPUS ID: 446661009000

Nadezhda V. Mukhina – Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: nadin-andreeva@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-1785-7276; SPIN-код: 8572-1091; SCOPUS ID: 446661009000

Дятлов Никита Вячеславович – канд. мед. наук, доц. каф. госпитальной терапии №2 лечебного факультета, ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: nick_dv@mail.ru; ORCID: 0000-0002-8934-2706; SPIN-код: 2313-0677; SCOPUS ID: 57197770879

Nikita V. Dyatlov – Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: nick_dv@mail.ru; ORCID: 0000-0002-8934-2706; SPIN-код: 2313-0677; SCOPUS ID: 57197770879

Поступила в редакцию / Received: 09.02.2023

Поступила после рецензирования / Revised: 20.02.2023

Принята к публикации / Accepted: 02.03.2023