

АМИЛОИДОЗ СЕРДЦА

С.И. Овчаренко, Е.А. Сон, Е.А. Окишева, В.П. Седов, В.И. Маколкин

Кафедра факультетской терапии №1, кафедра лучевой диагностики и лучевой терапии ММА им. И.М. Сеченова

Контакты: Светлана Ивановна Овчаренко svetftk@mail.ru

Введение

Поражение сердца при амилоидозе — фактор, непосредственно влияющий на качество жизни пациента, а в большинстве случаев и на жизненный прогноз, поэтому раннее выявление амилоидной кардиомиопатии — крайне важный момент в диагностике амилоидоза. Из большого разнообразия типов амилоида (всего 24 типа) поражение сердца встречается как при локальном амилоидозе, так и при системных его формах [1]. К их числу относятся AANF-амилоидоз предсердий, первичный (идиопатический) AL-амилоидоз, вторичный AA-амилоидоз, $A\beta_2M$ -амилоидоз (гемодиализный), а также ATTR-амилоидоз, включающий в себя две формы — семейный и системный старческий амилоидоз [2].

Степень выраженности амилоидного поражения сердца зависит от типа амилоидоза. При изолированном амилоидозе предсердий она минимальна и клиническое значение этого процесса не вполне ясно [3]. Поражение сердца при $A\beta_2M$ -амилоидозе также носит второстепенный характер и не определяет прогноз. По-другому обстоит дело с первичным AL-амилоидозом, который по праву называют сердечно-сосудистым. По данным В.В. Рамеева и соавт. [4], поражение сердца встречается у 82,4% больных с AL-амилоидозом.

При инфильтрации миокарда амилоидными массами (особое значение имеет поражение миокарда желудочков) развивается диастолическая дисфункция, которая быстро трансформируется в классическую рестриктивную кардиомиопатию и клинически проявляется симптоматикой сердечной недостаточности (СН) по диастолическому типу [5, 6]. В 1983 г. R. Kyle и соавт. [7] на материалах наблюдения 229 пациентов с AL-амилоидозом показали, что в 23% случаев имела место клиническая картина застойной СН. Нарушение диастолической функции сердца тесно взаимосвязано не только с тяжестью состояния, толерантностью к физическим нагрузкам и, следовательно, со снижением качества жизни, но и с эффективностью лечения и прогнозом. Диагноз диастолической СН устанавливается по общим принципам, включающим наличие симптомов и признаков хронической СН, сохранную или незначительно сниженную систолическую функцию левого желудочка (фракция выброса — ФВ — 45–50%) и выявление нарушения расслабления

и/или заполнения левого желудочка, признаки повышенной «жесткости» левого желудочка.

В случае выявления диастолической СН требуется исключить другие, более частые ее причины, такие как артериальная гипертензия, гипертрофия миокарда, ишемия миокарда, констриктивные поражения перикарда, а также констриктивные поражения миокарда другой этиологии. При их исключении речь может идти о болезнях накопления, и в первую очередь об амилоидозе сердца.

На электрокардиограмме (ЭКГ) больных с амилоидозом сердца в 70% случаев можно выявить следующие изменения: снижение вольтажа (амплитуда $QRS \leq 5$ мВ в отведениях от конечностей и/или ≤ 10 мВ в грудных отведениях) и в 75% «инфарктоподобные» изменения (патологический зубец Q в двух и более смежных отведениях) [8] при отсутствии рубцовых изменений по данным эхокардиографии — ЭхоКГ (отсутствие зон гипо- и акинеза) и скинтиграфии миокарда в покое (отсутствие зон сниженного накопления радиоактивного таллия), а также различные нарушения проводимости. Объяснить это можно тем, что амилоид, отложившийся в толще миокарда, не обладает такими «электрическими» свойствами кардиомиоцитов, как возбудимость и проводимость, поэтому он «имитирует» наличие рубцовой (электрически неактивной) ткани.

Амилоид может откладываться по ходу проводящей системы сердца. Клинические проявления этого патологического процесса весьма неспецифичны и зависят от локализации амилоида в проводящей системе сердца: при преимущественном отложении амилоида в синусовом или атриовентрикулярном узлах развивается синдром слабости синусового узла или атриовентрикулярная блокада I–III степени соответственно; при поражении амилоидом синоатриальных или внутрижелудочковых проводящих путей развиваются такие ЭКГ-синдромы, как синоатриальная блокада и внутрижелудочковые блокады ножек пучка Гиса.

Отложение амилоида в миокарде может проявляться и различными нарушениями ритма сердца, в том числе развитием фибрилляции и трепетания предсердий, желудочковой тахикардии, узловым ритмом, удлинением интервала QT [9].

При ЭхоКГ для амилоидной миокардиопатии характерны следующие признаки: псевдогипертрофия (симметричное утолщение стенок желудочков

не за счет увеличенной массы миокарда, а за счет пропитывания ее амилоидом, при этом на ЭКГ отсутствуют признаки гипертрофии миокарда); изменение трансмитрального диастолического потока (соотношение пиков Е/А); феномен «блестящего» миокарда (амилоид, будучи фибриллярным белком, по своей ультразвуковой плотности напоминает коллаген, входящий в состав фиброзного кольца и клапанов сердца, поэтому плотность миокарда, инфильтрированного амилоидом, сравнима с ультразвуковой плотностью этих структур).

Таким образом, амилоидоз сердца можно заподозрить при сочетании вышеперечисленных клинических, электрокардиографических и ультразвуковых признаков. Однако эти признаки не являются специфическими, и более того, наличие и степень их выраженности могут сильно варьировать в зависимости от объема амилоидных масс в миокарде. Поэтому единственным достоверным критерием диагноза амилоидоза является морфологическая верификация. Учитывая сложности проведения биопсии миокарда, в первую очередь используют менее инвазивные способы, к которым относятся традиционная биопсия слизистой десны и прямой кишки, а также все чаще применяемая методика аспирационной биопсии подкожной жировой клетчатки (при AL-амилоидозе) с окраской препаратов Конго красным для выявления амилоида и с последующим его типированием посредством обработки образцов тинкториальными методами (щелочным гуанидином, трипсином) и проведением иммуногистохимического исследования с использованием антисывороток к различным типам амилоида.

В настоящей публикации мы приводим историю болезни пациентки, страдающей первичным AL-амилоидозом, в клинической картине которой преобладала симптоматика амилоидного поражения сердца.

Описание случая

Больная Т., 50 лет, поступила в Клинику факультетской терапии и интервенционной кардиологии ММА им. И.М. Сеченова 05.02.2007.

При поступлении жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке и в положении лежа, чувство «кома в горле», периодическое ощущение тяжести за грудиной, не связанное с физической нагрузкой, преходящие отеки голеней, повышенную кровоточивость десен и легкое образование гематом, онемение пальцев рук, преимущественно в холодную погоду, похудание на 6 кг в течение последнего года.

Больная проживает в Москве, имеет высшее образование. В течение жизни работала программистом, продолжала работать по данной специальности на момент госпитализации. Матери больной 73 года, страдает ИБС, гипертонической болезнью, отец умер в возрасте 50 лет от рака легких. Сама пациентка замужем, имеет дочь 29 лет, страдающую, со слов

больной, «пороком сердца». Не курит, алкоголем не злоупотребляет. Отмечается аллергическая реакция на сомбревин в виде анафилактического шока.

Из перенесенных заболеваний: детские инфекции, в возрасте трех лет перенесла гепатит А. В детстве страдала частыми ангинами и до 11 лет находилась на учете в ревматологическом кабинете по месту жительства в связи с «ревматизмом» (беспокоили артриты и артралгии крупных суставов), проводилась ежегодная бициллинопрофилактика. В 12 лет была выполнена тонзиллэктомия, и больная была снята с учета в ревматологическом кабинете. В возрасте 40 лет (1996 г.) было выполнено трансуретральное удаление камня левого мочеточника в связи с почечной коликой.

Из анамнеза заболевания известно, что в июле 2004 г. стала отмечать одышку и онемение нижней челюсти вне связи с физической нагрузкой, а также онемение пальцев рук, преимущественно в холодную погоду. Обратилась в поликлинику по месту жительства, где в общем анализе крови патологии не выявлено, а на ЭКГ зарегистрированы патологический зубец QS в отведениях VI–VIV, желудочковая экстрасистолия. Был назначен эгилекс 50–100 мг/сут с положительным эффектом (одышка и боли в грудной клетке прекратились); данных по трактовке зубца QS на тот момент не представлено. Больная чувствовала себя удовлетворительно, за исключением сохранявшегося онемения пальцев рук до июля 2005 г., когда стала отмечать появление «свистов» и «хрипов» в грудной клетке при дыхании, снова появилась и начала нарастать одышка. В связи с этим была проведена флюорография, при которой патологии не выявлено. В сентябре 2006 г. неоднократно отмечала преходящий отек правого голеностопного сустава без местных признаков воспаления, проходящий после самостоятельного приема спиронолактона.

На протяжении осени 2006 г. состояние постепенно ухудшалось: одышка стала прогрессировать, появилась в положении лежа, стали беспокоить чувство «кома в горле», тяжесть за грудиной, отеки голеней, повышенная кровоточивость десен. Пациентка отметила похудание на 6 кг. В анализах крови отклонений от нормы выявлено не было, С-реактивный белок, ревматоидный фактор отрицательные, волчаночный антикоагулянт не обнаружен, в общем анализе мочи отмечалась протеинурия. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки – двусторонний плевральный выпот. При проведении ЭхоКГ признаков гипертрофии и дилатации отделов сердца, нарушений локальной и общей сократимости, легочной гипертензии выявлено не было; отмечено наличие жидкости в полости перикарда и плеврального выпота. Больная консультирована в НИИ фтизиопульмонологии – данных за туберкулез не получено. 05.02.2007 пациентка была госпитализирована в Клинику факультетской терапии и интервен-

ционной кардиологии ММА им. И.М. Сеченова для обследования и верификации диагноза.

При поступлении состояние средней тяжести. Пациентка лежит, головной конец кровати высоко поднят. Температура тела 36,8°C. Рост 164 см, масса тела 66 кг. Кожные покровы бледные, обычной влажности, параорбитальные геморрагии на веках. В положении лежа отмечались синюшность лица, набухание шейных вен. Периферические лимфатические узлы не увеличены. ЧДД в положении сидя 17 в 1 мин. При перкуссии легких отмечается притупление перкуторного звука в базальных отделах с обеих сторон, при аускультации в легких дыхание везикулярное, в базальных отделах легких резко ослаблено. Тоны сердца приглушены, аритмичные (экстрасистолы?), шумов нет. ЧСС 94 уд/мин, АД 130/85 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень не увеличена, выступает из-под реберной дуги на 1 см, селезенка перкуторно не увеличена, не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Щитовидная железа при пальпации не увеличена. В неврологическом статусе без очаговой и менингеальной симптоматики.

В клиническом анализе крови при поступлении — повышение СОЭ до 28 мм/ч; в остальном без патологии. В биохимическом анализе крови — незначительное снижение общего белка до 5,8 г/дл, повышение уровня триглицеридов до 160 мг/дл и липопротеидов очень низкой плотности до 32 мг/дл; других отклонений от нормы не было выявлено.

В стандартной коагулограмме: активированное частичное тромбопластиновое время 1,03 (норма 0,75–1,25), протромбиновый индекс 105% (норма 86–110%), фибриноген 4,7 г/л (норма 1,8–4,0 г/л), растворимые комплексы фибринмономеров 0,540 (норма 0,350–0,470). Отмечено также снижение коллагениндуцированной агрегации тромбоцитов.

В общем анализе мочи при поступлении отмечена протеинурия 0,700⁰/°. Суточная протеинурия — 735 мг. В анализе мочи по Нечипоренко эритроцитурия до 10250/мл. При проведении пробы Реберга выявлено некоторое снижение фильтрации до 64–51 мл/мин и реабсорбции до 97,3–97,7%.

Результаты дополнительных исследований. На выполненной в день поступления ЭКГ (рис. 1) обращали на себя внимание резкое снижение вольтажа комплекса *QRS* в отведениях от конечностей, отклонение ЭОС влево, АВ-блокада I степени, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, комплекс типа *QS* VI–VIII, патологический зубец *Q* в отведении VIV, что требовало исключения рубцового поражения миокарда левого желудочка, возможно, вследствие перенесенного безболевого инфаркта миокарда.

При ЭхоКГ от 06.02.2007 признаков гипертрофии и дилатации отделов сердца, нарушений локальной и общей сократимости, легочной гипертен-

зии выявлено не было. Однако обращали на себя внимание нарушение диастолической функции левого желудочка по рестриктивному типу ($E/A=3,0$) и низкий ударный объем (39 мл) при нормальной ФВ (72%). Учитывая наличие плеврального выпота, полученные данные были интерпретированы специалистами по лучевой диагностике как следствие компрессии левого желудочка большим количеством жидкости в левой плевральной полости.

Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру: ритм синусовый. АВ-блокада I степени (*PQ* 0,20–0,27 с). ЧСС днем 71–101 уд/мин (средняя 81 уд/мин), ЧСС ночью 65–86 уд/мин (73 уд/мин). Суправентрикулярные экстрасистолы, всего 450, в том числе блокированные, равномерно распределены в течение суток (макс. 32 в час), куплетов — 11, суправентрикулярная тахикардия 1 эпизод (8 комплексов *QRS* с ЧСС 100 уд/мин). Полиморфные желудочковые экстрасистолы, всего 150, тригеминия — 1 эпизод, куплетов — 5, триплет — 1. ST–T: без диагностически значимой динамики.

При исследовании функции внешнего дыхания: ЖЕЛ 85%, ОФВ1 78%, МОС25 — 143%, МОС50 — 88%, МОС75 — 52%, ОФВ1/ЖЕЛ — 76%; выявлено умеренное снижение скоростных потоков на уровне мелких бронхов.

При рентгенографии органов грудной клетки в обеих плевральных полостях, больше слева, определяется свободная жидкость (слева до переднего отрезка IV ребра), судить о состоянии легочной ткани за жидкостью не представляется возможным. Корни легких уплотнены. Сердце горизонтально расположено, дуга аорты фрагментарно обызвествлена.

12.02.2007 была выполнена плевральная пункция, при которой эвакуировано около 750 мл светлой жидкости, соответствовавшей по характеристикам транссудату. При бактериологическом анализе транссудата роста микрофлоры нет, микобактерии туберкулеза методом полимеразной цепной реакции, люминесцентной микроскопии не обнаружены.

Непосредственно после эвакуации жидкости из плевральной полости состояние больной значительно улучшилось: одышка практически не беспокоила, «свисты» и «хрипы» в грудной клетке не отмечались, синюшность лица и набухание шейных вен в положении лежа не наблюдались. Состояние сохранялось стабильным на протяжении дальнейшего пребывания в стационаре на фоне проводимой симптоматической терапии: спиронолактон 50 мг/сут, фуросемид 40 мг/сут, метопролола тартрат 100 мг/сут, курс лечебной дыхательной гимнастики.

Таким образом, по результатам проведенного обследования на первый план выступало поражение сердца с развитием хронической СН. В связи с этим в круг дальнейшего дифференциально-диагностического поиска были включены ИБС (возможный пе-

ренесенный безболевого инфаркт миокарда), поражение сердца при системных заболеваниях соединительной ткани, паранеопластическое поражение сердца, поражение сердца при системных болезнях накопления (в первую очередь, системном амилоидозе). Параллельно необходимо было исключить гипотиреоз, а также уточнить природу поражения почек.

При ЭхоКГ, выполненной после эвакуации жидкости из левой плевральной полости, впервые отмечена незначительная гипертрофия межжелудочковой перегородки (до 1,1 см). Сохранялось нарушение диастолической функции левого желудочка по псевдонормальному типу ($E/A=2,38$). Обращал на себя внимание низкий ударный объем (42 мл). Таким образом, первоначальная гипотеза о компрессии левого желудочка большим количеством жидкости в левой плевральной полости оказалась несостоятельной, и несомненным стало поражение миокарда.

Для исключения очагового поражения миокарда была проведена перфузионная томосцинтиграфия миокарда: полость желудочков не расширена, визуальные признаки гипертрофии миокарда не выражены; аномальные очаги внекардиального накопления радиофармпрепарата в органах и тканях на исследованном уровне не отмечены; признаки очагового (рубцового) поражения миокарда не выявлены. Данный результат позволил отвергнуть предположение о перенесенном безболевого инфаркте миокарда как причине поражения сердечной мышцы.

Практически одновременно был исключен гипотиреоз, так как гормоны щитовидной железы у больной были в пределах нормы.

По результатам иммунологических исследований крови данных за патологию соединительной ткани не получено: уровни иммуноглобулинов находились в пределах допустимых значений, антистрептолизин-О не обнаружен, С-реактивный белок 0,88 мг/дл (норма 0–0,8), в динамике отрицательный, ревматоидный фактор не повышен; HBsAg, ВИЧ, HCVAb, КСР на сифилис отрицательные; маркеры системных васкулитов были в пределах нормы: сANCA (антитела – АТ – к протеиназе 3) 2,98 ед/мл (норма 0–5), рANCA (АТ к миелопероксидазе) 0 ед/мл (норма 0–5); АТ к кардиолипину: IgM 1,41 МЕ/мл (норма 0–7), АТ к КЛ: IgG 1,46 МЕ/мл (норма 0–10), комплемент 28,6 гем. ед. (норма 20–40), LE-клетки не обнаружены.

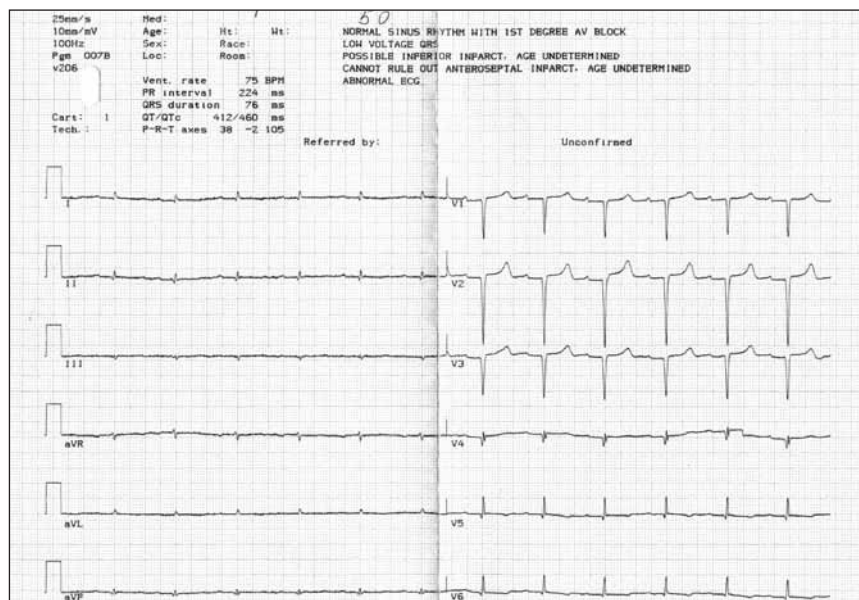


Рис. 1. ЭКГ больной Т. при поступлении

При реовазографии выявлены выраженное снижение амплитуды пульсового кровенаполнения в дистальных и проксимальных отделах и признаки застойных явлений в венозной системе нижних конечностей, а также выраженная сосудистая асимметрия на кистях с признаками повышения сосудистого тонуса ($D < S$) и наклонность к застойным явлениям в венозной системе верхних конечностей. Поражения сосудов, характерного для системных заболеваний, обнаружено не было; имеющиеся отклонения, вероятнее всего, были обусловлены нарушением регуляции сосудистого тонуса и наличием застойной СН.

Ввиду явной системности поражения, похудания на 6 кг, онемения пальцев рук был проведен тщательный поиск онкологического заболевания, включавший УЗИ органов малого таза, УЗИ и КТ брюшной полости с внутривенным контрастированием, эзофагогастродуоденоскопию и колоноскопию, исследование онкомаркеров.

При УЗИ органов брюшной полости: почки обычно расположены, нормальных размеров, паренхима до 17–18 мм, повышенной эхогенности, с достаточно ровными контурами, дилатации чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) и теней конкрементов не выявлено, данных за наличие объемных образований не получено.

На КТ органов брюшной полости: паренхима почек неоднородна, обычной плотности с нечеткими участками снижения накопления контрастного препарата в паренхиматозную фазу, что свидетельствует о поражении паренхимы почек. ЧЛС не расширена, конкременты не выявлены.

Для уточнения характера нарушения функции почек была проведена динамическая скintiграфия почек: накопление индикатора достаточной интен-

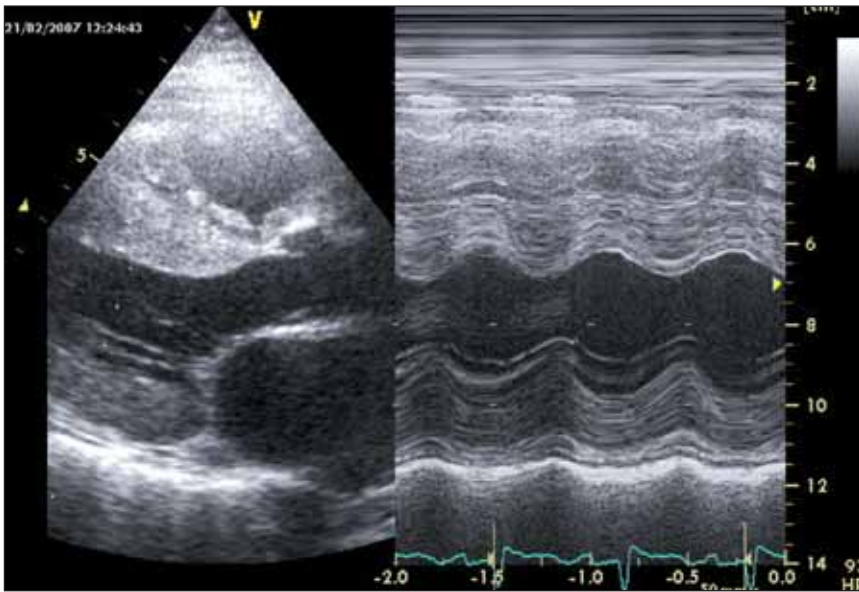


Рис. 2. ЭхоКГ больной Т.

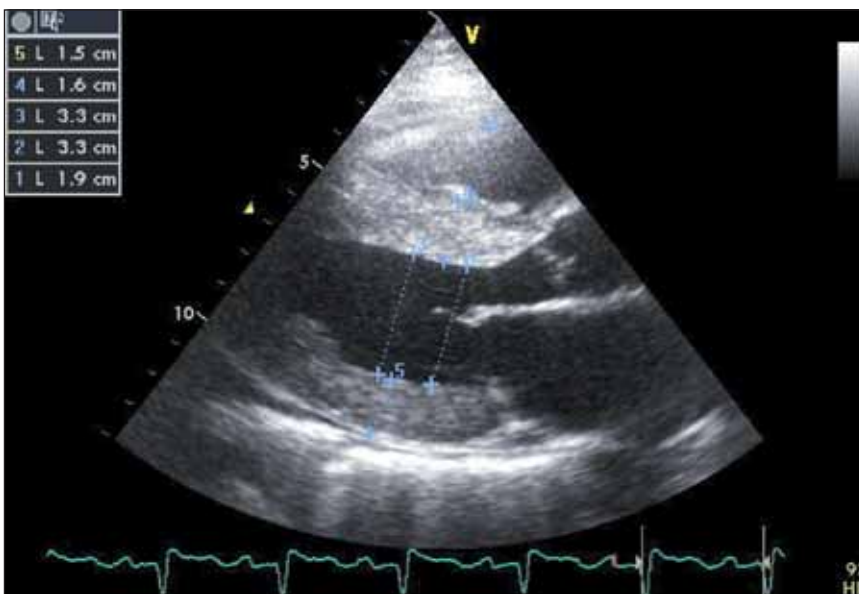


Рис. 3. ЭхоКГ: значительное утолщение стенок левого желудочка, сужение его полости

сивности, асимметричное, в области синуса левой почки выражено неоднородно снижено, клиренс паренхимы своевременный с обеих сторон, ЧЛС не расширена. Мочеточники не визуализируются, задержка индикатора, расширение, девиация не отмечены. Ренограммы функционального типа, симметричны, близки по амплитуде, не изменены. Умеренно замедлен пассаж мочи из лоханки правой почки. Заключение: накопительно-выделительная функция почек сохранена, умеренные нарушения уродинамики из лоханки правой почки.

При исследовании онкомаркеров было выявлено повышение уровня маркера злокачественной опухоли яичников СА-125: 159,5 ед/мл (норма

0–35), но при УЗИ органов малого таза данных за объемное образование в области яичников не получено. При повторных исследованиях уровень СА-125 составил 53 ед/мл.

Проведенное обследование не выявило опухолевого роста, который мог бы привести к развитию паранеопластических реакций. Вместе с тем обращала на себя особое внимание полиорганность поражений с вовлечением сердца (выраженные изменения ЭКГ в сочетании с диастолической дисфункцией), почек (протеинурия, изменения осадка мочи), гидроторакс (транссудат) и гидроперикард, что с большой долей вероятности заставляло предположить наличие у больной системной болезни накопления (в первую очередь, системного амилоидоза). Для морфологической верификации амилоидоза была взята биопсия слизистой десны и прямой кишки на амилоид.

Учитывая, что в ходе проведенного обследования не было обнаружено достоверных признаков, свидетельствующих об онкологическом процессе, хронических воспалительных и ревматических заболеваниях, наиболее вероятным представлялось наличие у больной первичного амилоидоза. Больная была обсуждена с проф. В.И. Маколкиным, который с уверенностью поддержал данную концепцию и рекомендовал провести повтор-

ную ЭхоКГ на аппарате с более высокой разрешающей способностью.

При повторной ЭхоКГ, выполненной проф. В.П. Седовым, выявлены значительная гипертрофия межжелудочковой перегородки до 1,5 см и задней стенки левого желудочка до 1,3 см, диастолическая дисфункция левого желудочка по рестриктивному типу, незначительное количество жидкости в полости перикарда. Особое внимание обращало на себя наличие гиперэхогенных включений в толще миокарда, придающих ему «блестящий» или «сальный» вид (рис. 2, 3). С учетом данных ЭКГ (низкий вольтаж зубцов в стандартных отведениях, узкий патологический зубец Q в отведениях V₁–V₃) ЭхоКГ-картина была типична для ва-

рианта рестриктивной кардиомиопатии (инфильтративной); вероятнее всего, амилоидоза сердца.

В это же время были получены данные биопсии слизистой десны и прямой кишки, в которых амилоида обнаружено не было. Несмотря на это, мы все же склонялись к диагнозу первичного амилоидоза с поражением сердца и почек. Эту же точку зрения после консультации больной высказал канд. мед. наук В.В. Рамеев, сотрудник Клиники нефрологии, внутренних и профессиональных заболеваний им. Е.М. Тареева, занимающийся проблемами амилоидоза, и сделал следующее заключение: «Сочетание рестриктивной кардиомиопатии с поражением почек (протеинурия, сохранная функция почек), кожным геморрагическим синдромом (периорбитальная пурпура) и М-градиентом в крови с высокой вероятностью позволяло обсуждать диагноз системного AL-амилоидоза. Незначительное повышение С-реактивного белка позволяет сомневаться в наличии миеломной болезни и с большей долей вероятности предполагать первичный характер амилоидоза. Однако необходимо проведение стеральной пункции (с подсчетом плазматических клеток), иммуноэлектрофореза с применением иммунофиксации, рентгенографии плоских костей. Тенденция к снижению массы тела, вероятнее всего, обусловлена периферической амилоидной нейропатией, в связи с чем следует проконсультировать больную у невролога. Для дополнительной морфологической верификации амилоидоза провести биопсию кожи и подкожной клетчатки передней брюшной стенки».

При рентгенографии костей свода черепа и костей таза патологических изменений не выявлено. Больная была консультирована неврологом: данных за полинейропатический синдром не получено. При исследовании пунктата костного мозга, полученного при стеральной пункции, было выявлено незначительное повышение количества плазматических клеток до 3,9%, что не является диагностическим критерием миеломной болезни, однако весьма характерно для первичного AL-амилоидоза.

При исследовании белковых фракций крови обращало на себя внимание повышение α_2 -глобулинов до 15,3% и снижение гаммаглобулинов до 5,4%; при последующих анализах был выявлен М-градиент 7,1–7,4%.

При иммунохимическом исследовании белков сыворотки и мочи выявлена моноклональная секрция G λ (4,8 г/л) и белка Бенс-Джонса λ (следы); уровень нормальных иммуноглобулинов не снижен; воспалительная диспротеинемия по данным денситограммы и уровню С-реактивного белка (6,8 мг/л при норме до 6 мг/л); небольшое повышение содержания β_2 -микроглобулина в сыворотке (2,6 мг/л при норме до 2,4 мг/л); неселективная клубочковая протеинурия. Полученные данные также характерны для первичного AL-амилоидоза.

В биоптате подкожной жировой клетчатки в сосочковом слое дермы по ходу коллагеновых волокон отмечено отложение амилоида, окрашиваемого и дающего поляризацию.

Таким образом, учитывая клиническую картину (преимущественное поражение сердца и почек в сочетании с наличием параорбитальных геморрагий, возрастом старше 40 лет, картиной костного мозга) наиболее вероятно у больной имеет место первичный AL-амилоидоз. Семейный амилоидоз маловероятен в связи с отсутствием сенсорно-моторной невропатии и нарушения вегетативных функций. Данных за миеломную болезнь не получено. Другие формы амилоидоза еще менее вероятны.

С учетом данных анамнеза, клинической картины, данных лабораторных и инструментальных исследований окончательный диагноз был сформулирован следующим образом: «Первичный AL-амилоидоз с поражением сердца и почек: диастолическая хроническая СН II–III функционального класса (NYHA), амилоидная нефропатия, двусторонний гидроторакс, гидроперикард».

На фоне проводимой в клинике терапии состояние больной оставалось стабильным: одышка практически не беспокоила, «свисты» и «хрипы» в грудной клетке не отмечались, синюшность лица и набухание шейных вен в положении лежа не регистрировались, температура тела в пределах нормы, ЧСС 64–84 уд/мин, при аускультации легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушивались. Однако при КТ грудной клетки сохранялось небольшое количество жидкости в плевральных синусах, изменения ЭКГ оставались без динамики, в анализах мочи сохранялись протеинурия и эритроцитурия.

В удовлетворительном состоянии больная была выписана со следующими рекомендациями:

- диета с ограничением поваренной соли;
- соблюдать режим труда и отдыха, избегать переохлаждений;
- прием препаратов: метопролола тартрат 50 мг 2 раза в сутки, спиронолактон 50 мг/сут, фуросемид 40 мг по четным дням;
- направление на госпитализацию в клинику им. Е.М. Тареева ММА им. И.М. Сеченова для проведения специфического лечения.

После выписки из Клиники факультетской терапии и интервенционной кардиологии ММА им. И.М. Сеченова больная была госпитализирована в клинику им. Е.М. Тареева ММА им. И.М. Сеченова, где ей был проведен первый курс специфической терапии амилоидоза мелфаланом в дозе 0,15 мг/кг/сут в сочетании с преднизолоном 0,8 мг/кг/сут. Отмечены хорошая переносимость препаратов, стойкое удовлетворительное состояние больной, отсутствие ухудшения функции почек. Планируется проведение повторных курсов химиотерапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Westermark P., Benson M.D., Buxbaum J.N. et al. Amyloid fibril protein nomenclature: 2002. *Amyloid* 2002;9:197—200.
2. Hassan W., Al-Sergani H., Mourad W., Tabbaa R. Amyloid heart disease. *Tex Heart Inst J* 2005;32(2):178—84.
3. Westermark P., Johansson B., Natvig J.B. Senile cardiac amyloidosis: evidence of two different amyloid substances in the ageing heart. *Scand J Immunol* 1979;10:303—8.
4. Рамеев В.В., Козловская Л.В., Сар-

- кисова И.А. Амилоидоз: вопросы диагностики и лечения. *Клиницист* 2006;(4):35—41.
5. 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;36:438—44.
6. Swanton R.H., Brooksby I.A., Davies M.J. et al. Systolic and diastolic ventricular function in cardiac amyloidosis: studies in six cases diagnosed with endomyocardial

- biopsy. *Am J Cardiol* 1977;39:658—64.
7. Kyle R.A., Greipp P.R. Amyloidosis (AL). Clinical and laboratory features in 229 cases. *Mayo Clin Proc* 1983;58:665—83.
8. Dubrey S.W., Cha K., Anderson J. et al. The clinical features of immunoglobulin light-chain (AL) amyloidosis with heart involvement. *QJM* 1998;91:141—57.
9. Shah K.B., Inoue Y., Mehra M.R. Amyloidosis and the heart. *Arch Intern Med* 2006;166:1805—13.