

Н.В. Понич, О.В. Ступак, О.А. Єпанчінцева, О.Й. Жарінов

Київська міська клінічна лікарня «Київський міський центр серця»

Діагностика системного амілоїдозу

У статті представлено клінічний випадок системного амілоїдозу. Розглянуто ознаки амілоїдозу серця, проаналізовано результати клінічного обстеження, доплерехокардіографії, біопсії шкіри та ясен.

Ключові слова: амілоїдоз, діагностика, ехокардіографія.

Амілоїдоз – група захворювань, загальною ознакою яких є відкладення в органах та тканинах особливого білка β -фібрилярної структури. Термін «амілоїд» увів у 1854 р. R. Virchow, який детально вивчав речовину, що відкладається в тканинах при так званій «сальній» хворобі у хворих з туберкульозом, сифілісом, актиномікозом. У подальшому було встановлено білкову природу амілоїду. Через 100 років за допомогою електронного мікроскопа показано його фібрилярну структуру. Виділяють чотири типи амілоїдозу: первинний (системний), вторинний, сімейний (спадковий) і сеньільний (старечий) [4]. Далі наведено приклад діагностики системного амілоїдозу в пацієнта, якого було скеровано у клініку для вирішення питання про оперативне лікування «аортального стенозу».

Пацієнт Н., 72 роки, госпіталізований зі скаргами на задишку, периферичні набряки та загальну слабкість. Об'єктивно були наявні ознаки серцевої та ниркової недостатності. Артеріальний тиск – 140/90 мм рт. ст., частота скорочень серця – 97 за 1 хв. Загальний аналіз крові: еритроцити – $3,87 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобін – $10^8 г/л$, гематокрит – 34,2 %, лейкоцити – $15,9 \cdot 10^9/л$, тромбоцити – 154 г/л. Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 62,2 г/л, сечовина – 38,5 ммоль/л, креатинін – 460,9 мкмоль/л, загальний білірубін – 14,0 ммоль/л, глюкоза – 4,6 ммоль/л, аланінамінотрансфераза – 43 Од/л, аспартатамінотрансфераза – 33 Од/л, загальний холестерин – 4,9 ммоль/л. Загальний аналіз сечі: протеїнурія, поодинокі еритроцити та циліндри.

ЕКГ: ритм синусовий, регулярний, частота скорочень серця – 96 за 1 хв, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка із систолічним перевантажен-

ням. Ехокардіографія: дилатація обох передсердь (діаметр лівого передсердя – 4,5 см, правого передсердя – 4,3 см), кінцеводіастолічний об'єм лівого шлуночка – 77 мл, кінцевосистолічний об'єм – 34 мл, фракція викиду – 56 %. Виражена симетрична гіпертрофія стінок лівого шлуночка: товщина міжшлуночкової перегородки – 19 мм, товщина задньої стінки лівого шлуночка – 17 мм. Структура міокарда гіперехогенна, «блискуча» (рис. 1). Невеликий аортальний стеноз із середнім градієнтом тиску на клапані 19 мм рт. ст., кальциноз стулок ++; мітральна недостатність 2-го ступеня (стулки клапана дещо потовщені);



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

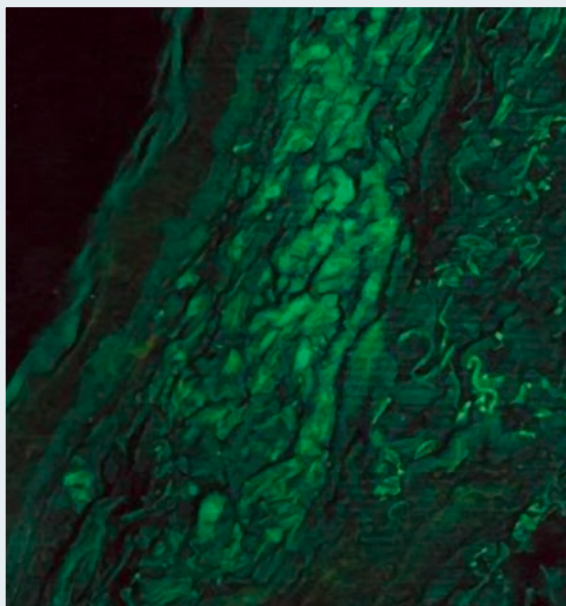
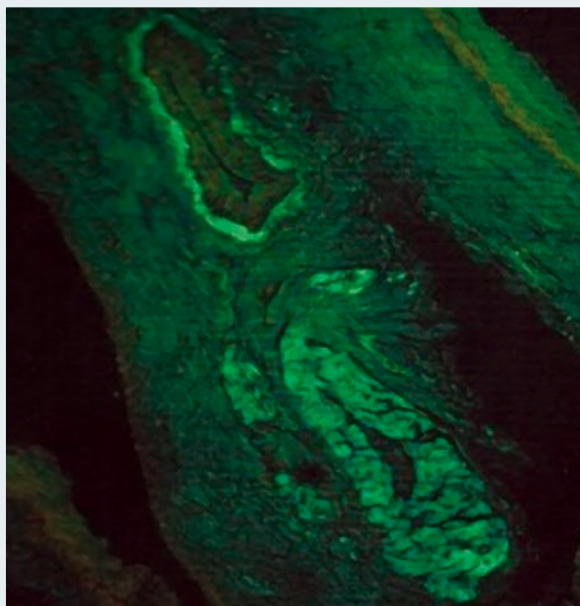


Рис. 2. Тіофлавін Т-позитивний матеріал у стінках кровоносних судин та базальних мембранах придатків шкіри

трикуспідальна недостатність 1-го ступеня; порушення діастолічного наповнення лівого шлуночка за рестриктивним типом. Систолічний тиск у легеневій артерії – 68 мм рт. ст. Значна кількість рідини в обох плевральних порожнинах. З огляду на наявність гіперехогенного міокарда, невідповідність між ступенем аортального стенозу та вираженістю гіпертрофії стінок лівого шлуночка,

рестриктивний тип наповнення лівого шлуночка, було запідозрено рестриктивну (інфільтративну) кардіоміопатію – амілоїдоз серця.

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

На думку нефролога, в пацієнта наявні хронічна хвороба нирок IV стадії, хронічний пієлонефрит у стадії ремісії, амілоїдоз нирок, сечокам'яна хвороба, кісти обох нирок, анемія, артеріальна гіпертензія.

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

Провідним методом діагностики амілоїдного ураження серця вважають доплерехокардіографію [1, 2, 5]. Це захворювання нерідко помилково розцінюють як гіпертензивне ураження серця або гіпертрофічну кардіоміопатію. З огляду на відносно низьку поширеність хвороби та відсутність специфічних патогномонічних симптомів, діагностика амілоїдозу може здійснюватися надто пізно, інколи – при аутопсії. Серцева недостатність, яка виникає при амілоїдному ураженні серця, у більшості випадків рефрактерна до медикаментозної терапії, перебіг хвороби – повільне прогресування, а прогноз – зазвичай несприятливий [3].

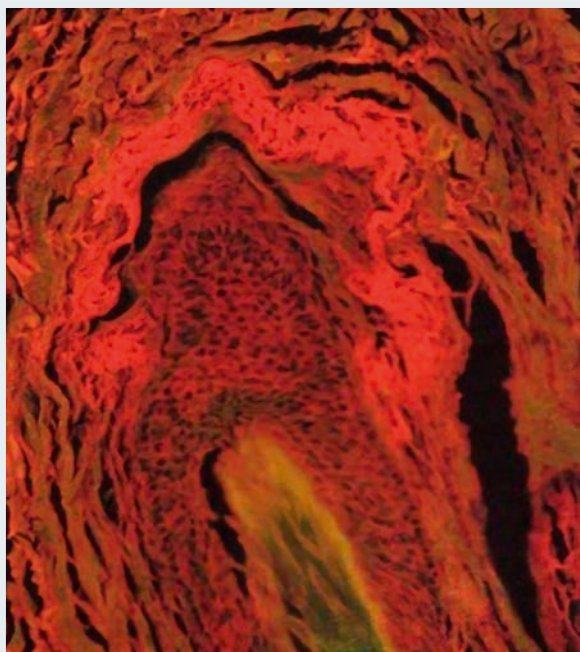


Рис. 3. Позитивний тест на амілоїд із забарвленням конго червоним основним

Література

1. Abdelmoneim S.S., Bernier M., Bellavia D. et al. Myocardial contrast echocardiography in biopsy-proven primary cardiac amyloidosis // *Eur. J. Echocard.*– 2008.– Vol. 9.– P. 338–341.
2. Koyama J., Ray-Sequin P.A., Davidoff R. et al. Usefulness of pulsed tissue Doppler imaging for evaluating systolic and diastolic left ventricular function in patients with AL (primary) amyloidosis // *Amer. J. Cardiol.*– 2002.– Vol. 89.– P. 1067–1071.
3. Ozdemir B.H., Ozdemir F.N., Sezer S. et al. Among therapy modalities of end-stage renal disease, renal transplantation improves survival in patients with amyloidosis // *Transplant. Proc.*– 2006.– Vol. 38.– P. 432–434.
4. Falka R.H., Dubreyb S.W. Amyloid heart disease // *Progress Cardiovasc. Dis.*– 2010.– Vol. 52.– P. 347–361.
5. Damy T., Plante-Bordeneuve V., Valleix S. Diagnosis of cardiac amyloidosis by magnetic resonance imaging due to a new mutation in the transthyretin gene // *Arch. Cardiovasc. Dis.*– 2012.– Vol. 105.– P. 614–615.

Н.В. Понич, Е.В. Ступак, О.А. Епанчинцева, О.И. Жаринов

Киевская городская клиническая больница «Киевский городской центр сердца»

Диагностика системного амилоидоза

В статье представлен клинический случай системного амилоидоза. Рассмотрены признаки амилоидоза сердца, проанализированы результаты клинического обследования, доплерэхокардиографии, биопсии кожи и десен.

Ключевые слова: амилоидоз, диагностика, эхокардиография.

N.V. Ponich, O.V. Stupak, O.A. Epanchintseva, O.J. Zharinov

Kyiv City Heart Center

Diagnosis of systemic amyloidosis

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

Key words: amyloidosis, diagnosis, echocardiography.