

СЛУЧАЙ СКОРОТЕЧНОГО РАЗВИТИЯ И ПРОГРЕССИРОВАНИЯ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ПАЦИЕНТА С АМИЛОИДОЗОМ СЕРДЦА

Бобров А. Л., Куликов А. Н., Горохова Е. В., Рудь С. Д., Бобров Л. Л.

Российский кардиологический журнал 2016, 2 (130): 95–96
<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2016-2-95-96>

Ключевые слова: амилоидоз сердца, сердечная недостаточность.

ФГБВОУ ВО Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова МО РФ, Санкт-Петербург, Россия.

Бобров А. Л.* — ассистент кафедры госпитальной терапии, Куликов А. Н. — зам. главного врача (по терапии), Горохова Е. В. — ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, Рудь С. Д. — доцент кафедры рентгенологии и радиологии, Бобров Л. Л. — профессор кафедры военно-полевой терапии.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
andreybobrov@me.com

ОГК — органы грудной клетки, ЛЖ — левый желудочек, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЧД — частота дыхания, АД — артериальное давление, ЭКГ — электрокардиография, МНУП — мозговой натрий-уретический пептид, МОК — минутный объем кровообращения, МРТ — магнитно-резонансная томография.

Рукопись получена 12.04.2015

Рецензия получена 14.04.2015

Принята к публикации 21.04.2015

A CASE OF FULMINANT DEVELOPMENT AND PROGRESSION OF HEART FAILURE IN HEART AMYLOIDOSIS

Bobrov A. L., Kulikov A. N., Gorokhova E. V., Rud' S. D., Bobrov L. L.

Russ J Cardiol 2016, 2 (130): 95–96
<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2016-2-95-96>

Key words: heart amyloidosis, heart failure.

Kirov Military-Medical Academy MD RF, Saint-Petersburg, Russia.

Представляется история болезни пациента П., 63 лет, проходившего лечение в марте 2013г. При поступлении предъявлял жалобы на одышку при минимальных нагрузках; отеки ног. Болен с весны 2012г, когда появилась одышка. При рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) заподозрен экссудативный плеврит справа. Исследование плеврального содержимого исключило туберкулёз. В октябре в связи с нарастанием одышки, появлением отёков голеней обратился за помощью к кардиологу. На основании выявленной при эхокардиографии выраженной гипертрофии стенок левого желудочка (ЛЖ) выставлен диагноз гипертрофической кардиомиопатии, хронической сердечной недостаточности (ХСН). Рекомендовано лечение: ивабрадином, эналаприлом, индапамидом. Больному стало лучше: уменьшились отёки, одышка. В марте 2013г госпитализирован из-за ухудшения самочувствия.

Особенности объективного статуса: Акроцианоз. Отёки голеней до уровня коленей. ЧСС 93 уд./мин, ЧД 26 в минуту, АД 90/60 мм рт.ст. Отсутствие дыхания ниже 6 ребра справа по лопаточной линии. Мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах лёгких. Печень увеличена.

Дополнительные методы исследования: ЭКГ — норма. ЭКГ высокого разрешения выявила поздние потенциалы желудочков. Рентгенография ОГК: кардиомегалия, правосторонний гидроторакс до уровня 6 ребра. Общий анализ крови, мочи без патологии.

Мозговой натрий-уретический пептид (МНУП) — 474 пг/мл. Эхокардиография: утолщение стенок ЛЖ до 1,8 см, конечный диастолический размер 4,6 см, фракция выброса 22%, индекс массы миокарда ЛЖ 166 г/м², “свечение” стенки миокарда, III тип диастолической дисфункции ЛЖ (рис. 1). Strain-анализ выявил уменьшение систолического укорочения сегментов ЛЖ до 3,2% (рис. 2), максимально выраженный в базальных отделах (укорочение 0,4%). Стресс-эхокардиография подтвердила снижение миокардиального резерва на фоне уменьшения толерантности до 2,1 МЕТ. Минутный объем кровообращения (МОК) в покое (67 уд./мин) составил 3,5 л/мин, максимальный МОК в ходе тестирования — 3,8 л/мин (85 уд./мин), МОК на фоне пиковой нагрузки — 3,3 л/мин (135 уд./мин). Контрастная МРТ сердца: отсроченное накопление контрастного вещества преимущественно в субэндокардиальных и субэпикардиальных отделах, характер накопления со временем изменяется (рис. 3). Гистологическое исследование биоптатов слизистой прямой кишки: в подлежащей строме — очаги отложения аморфных эозинофильных масс, “конго рот” положительные.

Диагноз: Системный амилоидоз (неуточнённый) с поражением сердца. ХСН IIb стадии, III ФК. Проводилось лечение фуросемидом, ивабрадином, спиронолактоном, дигоксином. Выписан с улучшением: уменьшились одышка, отёки, вес

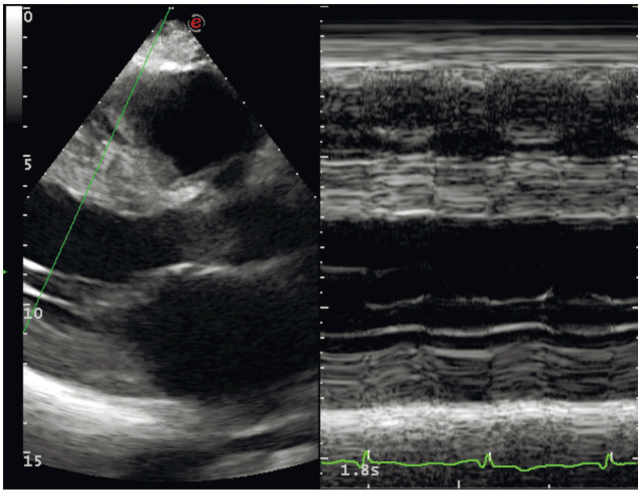


Рис. 1. Эхокардиография больного П., парастеральная позиция длинной оси ЛЖ, М-эхограмма.

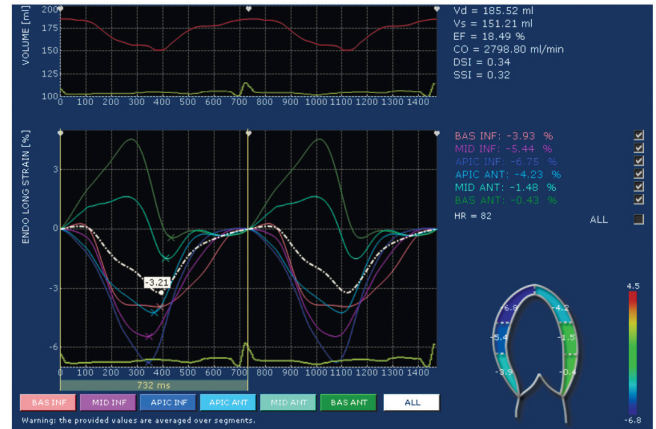


Рис. 2. Эхокардиография больного П., апикальная 2-х камерная позиция, Strain-анализ.

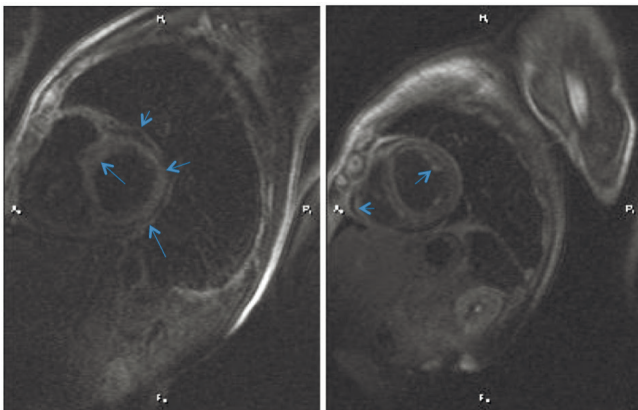


Рис. 3. МРТ сердца больного П. Отсроченное контрастирование: накопление контрастного вещества в миокарде правого и левого желудочков, перикарде.

на 2,5 кг. Через неделю возник приступ сердцебиения, потеря сознания. Прибывшие врачи констатировали биологическую смерть. Вскрытие тела не проводилось.

Литература

1. Yusuf SW, Solhpour A, Banchs J, et al. Cardiac amyloidosis. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2014; 12(2): 265-77.
2. Di Bella G, Pizzino F, Minutoli F, et al. The mosaic of the cardiac amyloidosis diagnosis: role of imaging in subtypes and stages of the disease. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2014; 15(12): 1307-15.
3. Lin G, Dispenzieri A, Kyle R, et al. Implantable cardioverter defibrillators in patients with cardiac amyloidosis. J Cardiovasc Electrophysiol. 2013; 24(7): 793-8.

Заключение

Амилоидоз сердца в большинстве случаев характеризуется драматичным течением ХСН. Только 5% больных с первичным амилоидозом проживают более 10 лет, продолжительность жизни после появления признаков ХСН у больных с сердечным амилоидозом составляет 6 месяцев [1]. Плохой прогноз выживания пациента сочетается с низкими показателями сократимости базальных отделов ЛЖ по данным Strain анализа [2]. Представляется целесообразной имплантация кардиовертера-дефибриллятора при выявлении высокой аритмогенной готовности по данным ЭКГ высокого разрешения, выраженного снижения сократимости ЛЖ, в особенности базальных сегментов. Такой подход, несмотря на его неоднозначность [3], может предотвратить случаи внезапной смерти в период верификации заболевания, ожидания специфического лечения амилоидоза.