



Пациент с легочной гипертензией: редкий случай AL-амилоидоза с поражением сердца и наружного слухового прохода

Рябков В.А.^{1,2}, Егоренкова М.А.², Здоров А.Е.^{1,2}, Головчанская Е.В.², Рябкова Н.Л.^{1,2}

В статье представлен клинический случай амилоидоза легких цепей иммуноглобулинов с поражением сердца без классических экстракардиальных признаков болезни. Описан сложный диагностический поиск причины впервые выявленной легочной гипертензии. Обсуждаются аспекты дифференциальной диагностики в оценке параметров инвазивной гемодинамики малого круга кровообращения и результатов эхокардиографического исследования. Особенностью случая является амилоидное поражение органа слуха, представляющее собой большую редкость.

Ключевые слова: легочная гипертензия, амилоидоз, сердце, наружный слуховой проход, сердечная недостаточность, эхокардиография.

Отношения и деятельность: нет.

Благодарности. Авторы выражают особую признательность и благодарность руководителю лаборатории отдела ультразвуковых методов исследования ФГБУ "НМИЦ им. акад. Е. И. Чазова" Минздрава России, д.м.н., профессору М.А. Саидовой за оказанную помощь в обследовании больной, важные комментарии и советы по эхокардиографической диагностике амилоидоза сердца.

¹ФГБОУ ВО Петрозаводский государственный университет, Петрозаводск;

²ГБУЗ РК Республиканская больница им. В.А. Баранова, Петрозаводск, Россия.

Рябков В.А.* — к.м.н., доцент, Центр постдипломного образования медицинского института им. проф. А.П. Зильбера, врач-кардиолог, кардиологическое отделение, ORCID: 0000-0002-3353-3220, Егоренкова М.А. — врач ультразвуковой диагностики, отделение ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0009-0005-7630-4179, Здоров А.Е. — к.м.н., доцент, кафедра госпитальной терапии медицинского института им. проф. А.П. Зильбера, врач-гематолог, гематологическое отделение, ORCID: 0009-0005-0178-9749,

Головчанская Е.В. — врач оториноларинголог, отоларингологическое отделение, ORCID: 0009-0003-9913-1691, Рябкова Н.Л. — к.м.н., доцент, кафедра госпитальной терапии медицинского института им. проф. А.П. Зильбера, врач клинический фармаколог, отдел клинической фармакологии и лекарственного обеспечения, ORCID: 0000-0002-9434-7931.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
vad-ryabkov@yandex.ru

АГ — артериальная гипертензия, ДЗЛА — давление заклинивания легочной артерии, КПКС — катетеризация правых камер сердца, КТ — компьютерная томография, ЛАГ — легочная артериальная гипертензия, ЛГ — легочная гипертензия, ЛЖ — левый желудочек, ЛСС — легочной сосудистое сопротивление, НСП — наружный слуховой проход, СА — амилоидоз сердца, СН — сердечная недостаточность, ЭхоКГ — эхокардиографическое исследование, AL — амилоидоз легких цепей иммуноглобулинов, ATTR — транстиретиновый амилоидоз, NT-proBNP — N-концевой промозговой натрийуретический пептид.

Рукопись получена 21.02.2024

Рецензия получена 19.04.2024

Принята к публикации 22.05.2024



Для цитирования: Рябков В.А., Егоренкова М.А., Здоров А.Е., Головчанская Е.В., Рябкова Н.Л. Пациент с легочной гипертензией: редкий случай AL-амилоидоза с поражением сердца и наружного слухового прохода. *Российский кардиологический журнал*. 2024;29(2S):5805. doi: 10.15829/1560-4071-2024-5805. EDN IDSDDZ

A patient with pulmonary hypertension: a rare case of AL amyloidosis involving the heart and external auditory canal

Ryabkov V.A.^{1,2}, Egorenkova M.A.², Zdorov A.E.^{1,2}, Golovchanskaya E.V.², Ryabkova N.L.^{1,2}

The article presents a case of immunoglobulin light chain amyloidosis with cardiac involvement without typical noncardiac manifestations. A complex diagnostic search for the cause of newly diagnosed pulmonary hypertension is described. Aspects of differential diagnosis in invasive hemodynamic assessment of pulmonary circulation and echocardiographic data are discussed. A special case feature is involvement of the hearing organ, which is very rare.

Keywords: pulmonary hypertension, amyloidosis, heart, external auditory canal, heart failure, echocardiography.

Relationships and Activities: none.

Acknowledgments. The authors are grateful to the head of the ultrasound department of the Chazov National Medical Research Center of Cardiology, Doctor of Medicine, Professor M.A. Saidova for the assistance in the patient examination, as well as for important comments and advice on echocardiographic diagnosis of cardiac amyloidosis.

¹Petrozavodsk State University, Petrozavodsk; ²Baranov Republican Hospital, Petrozavodsk, Russia.

Ryabkov V.A.* ORCID: 0000-0002-3353-3220, Egorenkova M.A. ORCID: 0009-0005-7630-4179, Zdorov A.E. ORCID: 0009-0005-0178-9749, Golovchanskaya E.V. ORCID: 0009-0003-9913-1691, Ryabkova N.L. ORCID: 0000-0002-9434-7931.

*Corresponding author:
vad-ryabkov@yandex.ru

Received: 21.02.2024 **Revision Received:** 19.04.2024 **Accepted:** 22.05.2024

For citation: Ryabkov V.A., Egorenkova M.A., Zdorov A.E., Golovchanskaya E.V., Ryabkova N.L. A patient with pulmonary hypertension: a rare case of AL amyloidosis involving the heart and external auditory canal. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(2S):5805. doi: 10.15829/1560-4071-2024-5805. EDN IDSDDZ

Ключевые моменты

- Изолированное поражение сердца при амилоидозе с диастолической дисфункцией и легочной гипертензией может первично трактоваться как легочная артериальная гипертензия.
- Эхокардиография позволяет выявить характерные признаки амилоидоза сердца.
- Катетеризация правых камер сердца не является необходимым методом диагностики амилоидоза сердца, но может обсуждаться в случае сложностей трактовки результатов неинвазивных исследований при сердечной недостаточности.
- Амилоидоз легких цепей иммуноглобулинов может сопровождаться поражением наружного слухового прохода.

Key messages

- Isolated cardiac involvement in amyloidosis with diastolic dysfunction and pulmonary hypertension can be primarily interpreted as pulmonary hypertension.
- Echocardiography can reveal characteristic signs of cardiac amyloidosis.
- Right heart catheterization is not a necessary method for diagnosing cardiac amyloidosis, but may be considered in difficulties of non-invasive studies' interpretation in heart failure.
- Immunoglobulin light chain amyloidosis may be accompanied by external auditory canal.

Легочная гипертензия (ЛГ) в соответствии с существующими рекомендациями рассматривается как повышение среднего давления в легочной артерии ≥ 20 мм рт.ст. в покое по результатам катетеризации правых камер сердца (КПКС), позволяющей определить гемодинамический вариант ЛГ (пре-, посткапиллярная, комбинированная) [1]. Инвазивная процедура КПКС необходима пациентам с подозрением на легочную артериальную гипертензию (ЛАГ) или хроническую тромбоэмболическую ЛГ, которые при подтверждении диагноза будут нуждаться в специфическом лечении. Наиболее частые в клинической практике случаи ЛГ вследствие патологии левых отделов сердца и хронической патологии легких в большинстве своем не требуют КПКС, поскольку от результатов процедуры не зависит тактика ведения — ЛАГ-специфические препараты не назначаются, применяются стандартные подходы к лечению основного заболевания. Классические варианты ЛАГ и хронической тромбоэмболической ЛГ имеют прекапиллярный паттерн гемодинамики малого круга кровообращения с давлением заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт.ст. и легочным сосудистым сопротивлением (ЛСС) > 2 ед. Вуда. Посткапиллярная ЛГ (ДЗЛА > 15 мм рт.ст., ЛСС ≤ 2 ед. Вуда), как правило, ассоциирована с патологией левых отделов сердца [1]. Диастолическая дисфункция левого желудочка (ЛЖ) у больных с рестриктивным фенотипом может сопровождаться высокой ЛГ, которая нередко сложна в дифференциальной диагностике и первоначально трактуется как ЛАГ.

Клинический случай

Больная К. 61 года госпитализирована в кардиологическое отделение ГБУЗ РК "Республиканская

больница им. В.А. Баранова" в 09.2021г для обследования по поводу выявленного при эхокардиографическом исследовании (ЭхоКГ) повышения расчетного систолического давления в легочной артерии.

Одышка при умеренной физической активности в течение 3 лет. Не курит. Наследственность неотягощена. Менопауза с возраста 53 лет. Указаний на артериальную гипертензию (АГ) нет. В 07.2018г больная госпитализирована с подозрением на нестабильную стенокардию, однако при коронарной ангиографии признаков стенозирующего атеросклероза не выявлено. По результатам спирографии осмотрена пульмонологом — данных за патологию легких не получено. Уровень N-концевого промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) в пределах нормы: 1,0 пг/мл. При ЭхоКГ впервые выявлено повышение расчетного систолического давления в легочной артерии (табл. 1), рекомендовано динамическое наблюдение.

В течение 2019г снижение толерантности к физической нагрузке по причине одышки, появление симметричной пастозности стоп. В 03.2020г обследование в районной больнице, включая ЭхоКГ (табл. 1). На рентгенограмме органов грудной полости двусторонний гидроторакс, интерстициальные изменения. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки не выявлено дефектов контрастирования легочной артерии, отмечено наличие малого гидроторакса слева, признаков ЛГ. На фоне терапии диуретиками периферические отеки регрессировали, однако одышка сохранялась.

В 04.2021г с диагностическим представлением о декомпенсации сердечной недостаточности (СН) госпитализирована в больницу скорой медицинской помощи. При КТ органов грудной клетки не выявлено дефектов контрастирования легочной артерии, высказано подозрение на диссеминированное поражение легких. По данным ЭхоКГ подтверждено на-

Таблица 1

Динамика ЭхоКГ-показателей, уровня NT-proBNP у больной К.

	07.2018г	03.2020г	04.2021г	06.2021г	09.09.2021	20.09.2021
ПП, мм	38/43	36/38	38/49	41/54	40/45	39/48
ПЖ, мм	25	19	23	23	28	28
СС ПЖ, мм	4	НД	НД	НД	7	6
ТР, степень	1	1	2	3	3	3
ПСТР, м/с	НД	НД	НД	НД	4,20	3,85
РСДЛА, мм рт.ст.	45	НД	70	67	80	80
ЛА, мм	22	23	24	22	26	26
TAPSE, мм	НД	НД	НД	20	19	20
ЛП, мм	37/43	34/39	37	42/57	43/48	47/50
КСР ЛЖ, мм	30	26	23	33	25	22
КДР ЛЖ, мм	51	44	38	50	38	35
ЗС ЛЖ, мм	10	9	8	11	10	12
МЖП, мм	10	10	13	13	10	12
МР, степень	1	1	1	2	2	2
ФВ ЛЖ, %	64,5	65,0	70,7	66,0	66,7	59,0
Е/А	1,1	НД	НД	НД	1,4	2,3
NT-proBNP, пг/мл	1,0	НД	950,4	170,8	71,3	НД

Сокращения: ЗС — задняя стенка, КДР — конечно-диастолический размер, КСР — конечно-систолический размер, ЛА — легочная артерия, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, МЖП — межжелудочковая перегородка, МР — митральная регургитация, НД — нет данных, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, ПСТР — пиковая скорость трикуспидальной регургитации, РСДЛА — расчетное систолическое давление в легочной артерии, СС ПЖ — свободная стенка правого желудочка, ТР — трикуспидальная регургитация, ФВ — фракция выброса, NT-proBNP — N-концевой промозговой натрийуретический пептид, TAPSE — систолическая экскурсия плоскости кольца трикуспидального клапана.

личие ЛГ с признаками диастолической дисфункции ЛЖ 2 степени (табл. 1). Динамическое увеличение NT-proBNP до 950,4 пг/мл объяснялось прогрессирующим СН. Тиреотропный гормон 5,01 мкМЕ/мл. Общий анализ мочи в норме. Обследование на выявило онкопатологии органов брюшной полости и малого таза. Осмотрена оториноларингологом — без патологии.

В 06.2021г направлена в ГБУЗ РК "Республиканская больница им. В.А. Баранова" для решения вопроса о биопсии легкого. На момент госпитализации одышка при незначительной физической активности, отеки нижних конечностей. По данным оценки функции внешнего дыхания отмечены нарушения легочной вентиляции по рестриктивному типу легкой степени и легкое снижение диффузионной способности легких. На электрокардиограмме зарегистрированы очаговые изменения передне-перегородочной области без нарушений ритма и проводимости (рис. 1). При ЭхоКГ рестриктивный фенотип с повышением давления в легочной артерии (табл. 1). NT-proBNP 170,8 пг/мл. Скорость клубочковой фильтрации 53 мл/мин/1,73 м². Протеинурии нет. Осмотрена ревматологом — клиники, лабораторных признаков системного заболевания соединительной ткани не выявлено. При триплексном сканировании эффект спонтанного контрастирования в просвете нижней полой вены. По результатам повторной оценки КТ органов грудной клетки легочный рисунок усилен за

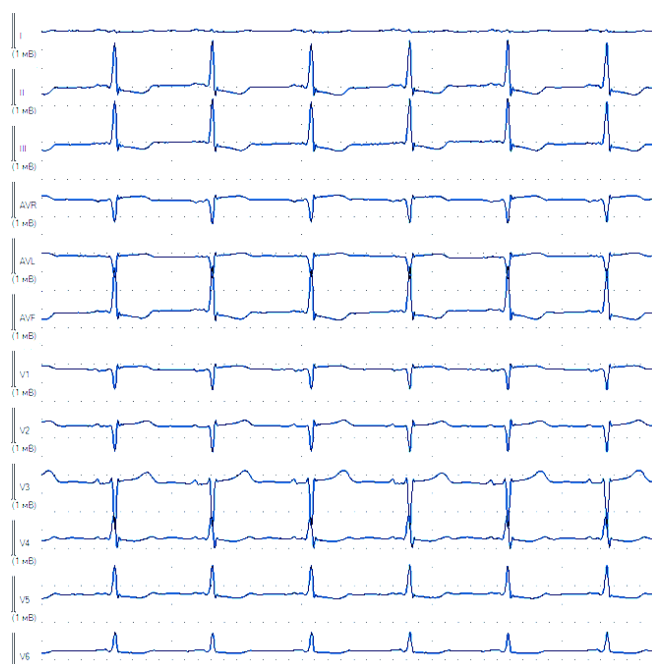


Рис. 1. Фрагмент записи электрокардиограммы в 12 отведениях при суточном мониторинге больной К.

счет интерстициального и сосудистого компонентов, данных за диссеминированное поражение легких не получено. Высказано предположение о тромбоэмболическом генезе ЛГ или повышении расчетного

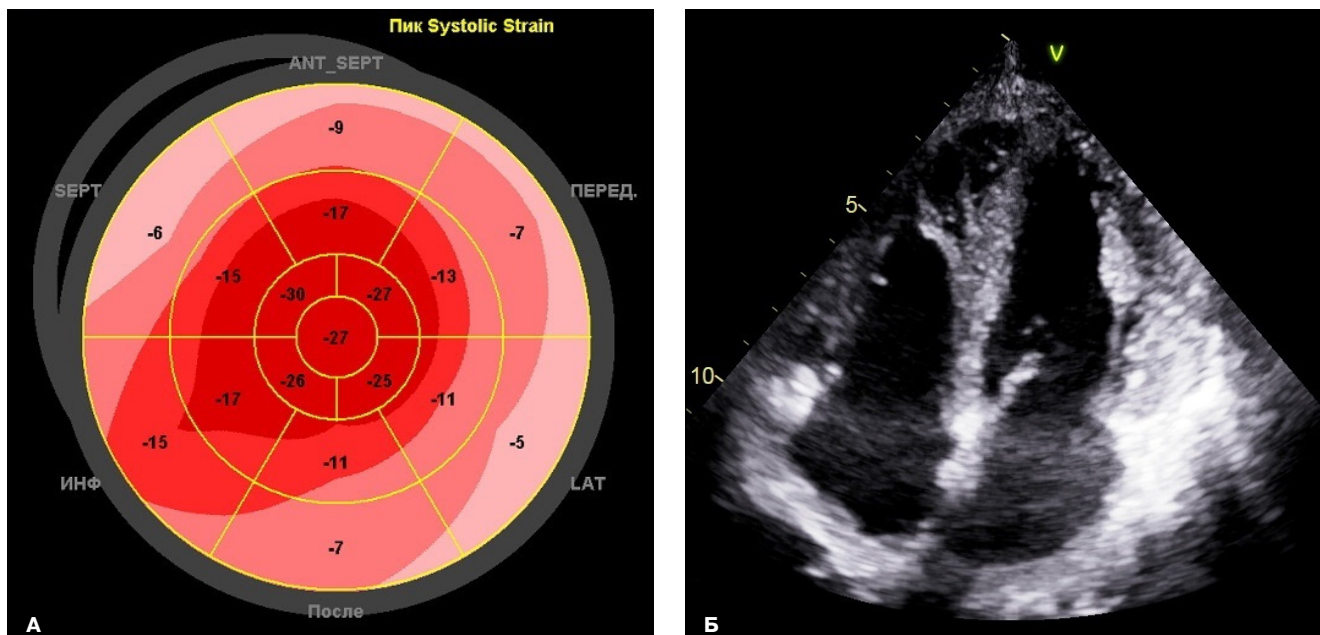


Рис. 2. (А) Снижение продольной деформации в базальных и средних сегментах при сохранении в верхушечных сегментах. **(Б)** Увеличение толщины стенки ЛЖ, утолщение межпредсердной перегородки, "зернистость", "свечение" миокарда, утолщение створки митрального клапана.

систолического давления в легочной артерии вследствие диастолической дисфункции миокарда. Начата терапия ривароксабаном. Запланирована повторная госпитализация в 08.2021г для оценки динамики и решения вопроса о КПКС.

В 07.2021г после перенесенной респираторной вирусной инфекции больная отметила появление заложенности и боли в правом ухе, системного головокружения, шаткости походки, асимметрии лица. В районной больнице по данным КТ выявлены признаки среднего отита и мастоидита справа. Повторно госпитализирована в ГБУЗ РК "Республиканская больница им. В. А. Баранова", где при первичном осмотре оториноларингологом отмечено резкое сужение наружного слухового прохода (НСП) справа: кожа диффузно инфильтрирована, мацерирована, болезненна, барабанную перепонку осмотреть не удалось из-за выраженной узости НСП, отмечено выделение прозрачной желтоватой жидкости. Слева НСП сужен, выделений нет. Выполнено оперативное лечение: под наркозом антростома, антродренаж, в антруме слизь, удалены измененные ткани НСП, визуализированы субтотальные дефекты барабанной перепонки. Гистологическая картина соответствует хроническому отиту. С результатами электронейромиографии осмотрена неврологом — невропатия лицевого нерва. Выписана с улучшением и диагностическим представлением о двустороннем отите.

В 09.2021г госпитализация в ГБУЗ РК "Республиканская больница им. В. А. Баранова" для проведения ЭхоКГ и решения вопроса о КПКС. Сохраняется

одышка при небольшой физической активности, пастозность стоп, голеней, снижение слуха. Контроль ЭхоКГ осуществлен 09.09.2021 (табл. 1). NT-proBNP 71,3 пг/мл. Обращало внимание персистирующее повышение уровня тропонина 0,15-0,12 нг/мл при референсных значениях $\leq 0,02$ нг/мл. Выполнена КПКС: давление в правом предсердии 8 мм рт.ст., давление в правом желудочке 56/27/2 мм рт.ст., давление в легочной артерии 57/34/16 мм рт.ст., ДЗЛА 21 мм рт.ст., сердечный выброс 6,4 л/мин, сердечный индекс 3,8 л/мин/м², ЛСС 1,9 ед. Вуда. Констатирована изолированная посткапиллярная ЛГ, наиболее вероятно, связанная с диастолической дисфункцией ЛЖ. В рамках мастер-класса по ультразвуковой диагностике, проводимого экспертом федерального центра, 20.09.2021 выполнена повторная ЭхоКГ: выявлено усиление эхогенности миокарда, глобальная сократительная способность миокарда ЛЖ сохранена, диастолическая дисфункция ЛЖ 3 степени (рестриктивный тип, повышенное давление наполнения ЛЖ) (Е/А 2,3, Е 0,75 м/с, е' 0,05 м/с, Е/е' 15), снижение продольной деформации ЛЖ (средний 2D-strain -16,5%), профиль деформации ЛЖ соответствует признакам амилоидоза сердца (СА) (сохранение кинетики в верхушечных и средних сегментах и снижение деформации в базальных сегментах ЛЖ), в просвете нижней полой вены тромб не визуализируется (табл. 1, рис. 2). Выполнена фиброгастродуоденоскопия с биопсией слизистой двенадцатиперстной кишки, подтвердившей наличие амилоидоза. При пересмотре гистологических препаратов ткани НСП с окраской конго-красным также выявлено

отложение амилоида. По результатам исследования сыворотки крови на свободные легкие цепи иммуноглобулинов: каппа 3,71 мкг/мл, лямбда 97,08 мкг/мл, каппа/лямбда 0,038. При исследовании костного мозга отмечено повышение количества плазматических клеток (8%), но не соответствующее критериям диагностики миеломной болезни. По данным низкодозовой КТ скелета очагов остеодеструкции не выявлено. Иммуногистохимическое исследование биоптатов НСП и двенадцатиперстной кишки подтвердило наличие амилоидоза легких цепей иммуноглобулинов (AL). Таким образом, в результате проведенного обследования диагностирован AL-амилоидоз II стадии по классификации Mayo. На фоне диуретической терапии регресс отеков, значительное уменьшение одышки. Дистанция в тесте 6-минутной ходьбы 370 м. Несмотря на проведенную в дальнейшем полихимиотерапию по программе CVD (бортезомиб, циклофосфамид, дексаметазон), больная скончалась в мае 2022г на фоне нарастающей СН и присоединившейся нозокомиальной пневмонии.

Обсуждение

Амилоидоз характеризуется внеклеточным накоплением в различных тканях нерастворимых фибрилл, образующихся в результате неправильного сворачивания белков-предшественников. Амилоидные структуры устойчивы к деградации и склонны к прогрессирующей кумуляции с развитием органной дисфункции, включая поражение сердца [2-4]. СА характеризуется диффузным отложением амилоида в миокарде с утолщением обоих желудочков. Амилоидные фибриллы аккумулируются в интерстициальном пространстве между кардиомиоцитами, формируя рестриктивный фенотип [5]. Вовлечение предсердий с утолщением межпредсердной перегородки повышает риск фибрилляции предсердий. Нарушения проводимости регистрируются в виде атриовентрикулярной блокады или блокады ножек пучка Гиса. Диффузное утолщение клапанов сердца может сопровождаться легкой или умеренной регургитацией. При небольшом выпоте (большой не типичен) вероятно вовлечение перикарда. Поражение коронарных артерий может сопровождаться клиникой стенокардии в отсутствие стенозирующего атеросклероза по данным коронарной ангиографии [2, 5].

Низкий вольтаж QRS на электрокардиограмме (амплитуда <5 мм в отведениях от конечностей, <10 мм в прекардиальных отведениях) не является высокочувствительным и специфичным признаком СА [2, 6, 7], что подтверждается отсутствием таких изменений и в нашем случае.

Ключевым методом неинвазивной диагностики СА в условиях малой доступности в регионах магнитно-резонансной томографии сердца и однофотонной сцинтиграфии с ^{99m}Tc -пирфотехом, ко-

торый используется только для диагностики транстретинового амилоидоза (ATTR), остается ЭхоКГ [2, 5, 8-11]. Характерным для СА является увеличение толщины стенки ЛЖ, которое не является гипертрофией и в отсутствие анамнеза АГ и аортального стеноза, как в нашем наблюдении, должно настораживать в отношении болезней накопления. ЛЖ обычно не дилатирован, его размеры могут быть меньше нормальных, что соответствует результатам ЭхоКГ больной К. в 09.2021г (табл. 1). Глобальная сократительная способность ЛЖ при СА сохранена, но нередко снижается на поздних стадиях заболевания [2]. Важной составляющей ЭхоКГ диагностики является определение продольной деформации миокарда в определенных сегментах ЛЖ [2, 4-7]. В представленном случае описан характерный для СА паттерн относительно сохранной продольной деформации в верхушечных сегментах в сравнении со снижением в базальных и средних сегментах.

В лабораторных тестах при СА может обращать внимание непропорционально высокий уровень NT-proBNP и персистирующее повышение тропонина. Доказано прогностическое значение этих показателей, которые являются предикторами исхода и используются для стадирования заболевания [5, 8, 11-13]. Стабильно превышающий референсные значения уровень тропонина у больной К. в 09.2021г расценивался как признак хронического повреждения миокарда и был одним из поводов подозревать инфильтративное поражение сердца, а после верификации СА давал основания предполагать быстрое прогрессирование болезни в дальнейшем.

Описано более 30 белков-предшественников амилоида, из них 9 могут быть причиной СА [5, 8, 9]. Более чем в 98% случаев СА верифицируется как ATTR или AL [2, 8, 10]. Частота вовлечения миокарда при AL-амилоидозе, являющегося наиболее распространенным вариантом СА, составляет ~70% [5, 8]. AL-амилоидоз относится к группе клональных плазмоклеточных дискразий [2]. Избыточная секреция патологическим клоном клеток фрагментов иммуноглобулинов создает условия для формирования амилоидных депозитов во многих тканях, включая миокард [3, 5, 11]. Важное значение в диагностике AL-амилоидоза имеет определение моноклонального белка-предшественника путем электрофореза/иммунофиксации белка сыворотки крови и мочи, а также оценка количества и соотношения свободных легких цепей в сыворотке крови [3, 5, 9, 10]. В представленном клиническом случае соотношение свободных цепей иммуноглобулинов каппа/лямбда составило 0,038 при референсных значениях 0,3-1,9. Исследование костного мозга позволяет определить вариант плазмоклеточных нарушений. Моноклональный белок-предшественник может быть следствием моноклональной гаммапатии

неопределенного значения или множественной миеломы, в рамках которой регистрируется до 10% случаев AL-амилоидоза [5]. При исследовании костного мозга больной К. множественная миелома не была подтверждена, как не было выявлено и костных изменений.

В отличие от ATTR-амилоидоза, для которого предложен алгоритм неинвазивной диагностики поражения сердца, включающий сцинтиграфию с соединениями Tc^{99m} , подтверждение AL-амилоидоза основано на выявлении амилоидных структур в тканях. СА может быть подтвержден результатами экстракардиальной биопсии при характерных ЭхоКГ изменениях в отсутствие альтернативных причин или данных магнитно-резонансной томографии сердца [5, 8, 9, 14]. В нашем наблюдении определяющими стали результаты биопсии слизистой двенадцатиперстной кишки. Все формы амилоидных депозитов имеют схожую гистологическую картину при окраске конго-красным [3, 10]. Основными типизирующими методами являются иммуногистохимический и иммуноэлектронная микроскопия по причине малой доступности наиболее чувствительной и специфичной масс-спектрометрии [3, 5, 8, 10, 11]. AL-амилоидоз у больной К. был подтвержден результатами иммуногистохимического исследования биоптатов.

AL-амилоидоз имеет агрессивное течение со средней продолжительностью жизни пациентов, не получающих лечения, менее 6 мес. при наличии признаков СН [2]. Именно вовлечение сердца в значительной степени определяет прогноз при AL-амилоидозе, как и в случае больной К.

КПКС не является необходимым методом диагностики СА, но может обсуждаться при сложностях трактовки результатов неинвазивных исследований [15]. Высокая ЛГ у больной К. первоначально была расценена как диспропорциональная изменениям левых отделов сердца, однако результаты КПКС, подтвердившие изолированный посткапиллярный тип гемодинамики, потребовали дополнительного поиска причин диастолической дисфункции ЛЖ.

Таким образом, с учетом системного характера заболевания и особенностей поражения сердца СА может быть заподозрен при утолщении стенки ЛЖ ≥ 12 мм по данным ЭхоКГ в сочетании с одним из кардиальных признаков, таких как СН или аортальный стеноз в возрасте ≥ 65 лет, гипо- или нормотензия у больного с предшествующим анамнезом АГ, необъяснимая правожелудочковая СН, необъясни-

мый выпот в перикарде, изменения на электрокардиограмме в виде низкого вольтажа QRS, псевдоинфарктных изменений, нарушений АВ-проводимости, или экстракардиальных проявлений, включающих периферическую полинейропатию или автономную дисфункцию, почечную недостаточность, протеинурию, кровоподтеки на коже, периорбитальную пурпуру, макроглоссию [2, 5, 6, 8, 9].

В представленном клиническом случае обращает внимание увеличение толщины стенки ЛЖ в отсутствие указаний на АГ, патологию аортального клапана, с характерными изменениями продольной деформации миокарда и его структуры, утолщение межпредсердной перегородки и створок митрального клапана при ЭхоКГ, а также персистирующее повышение уровня тропонина. Сложность ранней диагностики обусловлена отсутствием таких классических экстракардиальных признаков системного амилоидоза, как протеинурия, макроглоссия, периорбитальная пурпура, клиника полинейропатии.

Особенностью случая является верифицированное поражение НСП. Вовлечение органа слуха при амилоидозе считается очень редким и протекает преимущественно с двусторонним сужением НСП, сопровождающимся снижением слуха [16-18]. В литературе описано < 20 случаев амилоидоза такой локализации [19].

Заключение

Диагностика СА, особенно при изолированном поражении, может быть сложна и предполагает внимательную оценку результатов ЭхоКГ в сопоставлении с данными анамнеза. Системный характер заболевания при AL-амилоидозе требует активного поиска экстракардиальных локализаций, в т.ч. нетипичных, а также тесного взаимодействия специалистов различного профиля.

Благодарности. Авторы выражают особую признательность и благодарность руководителю лаборатории отдела ультразвуковых методов исследования ФГБУ "НМИЦК им. акад. Е. И. Чазова" Минздрава России, д.м.н., профессору М.А. Саидовой за оказанную помощь в обследовании больной, важные комментарии и советы по эхокардиографической диагностике СА.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022;43(38):3618-731. doi:10.1093/eurheartj/ehac237.
- Donnelly J, Hanna M. Cardiac amyloidosis: An update on diagnosis and treatment. *Cleve Clin J Med*. 2017;84(12 Suppl 3):12-26. doi:10.3949/ccjm.84.s3.02.
- Muchtar E, Dispenzieri A, Magen H, et al. Systemic amyloidosis from A (AA) to T (ATTR): a review. *J Intern Med*. 2021;289(3):268-92. doi:10.1111/joim.13169.
- Tereshchenko SN, Zhirov IV, Moiseeva OM, et al. Practical guidelines for the diagnosis and treatment of transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM or transthyretin cardiac amyloidosis). *Terapevticheskii Arkhiv*. 2022;94(4):584-95. (In Russ.) Терещенко С. Н., Жиров И. В., Моисеева О. М. и др. Практические рекомендации по диагностике транстретиновой амилоидной кардиомиопатии (ATTR-КМП или транстретинового амилоидоза сердца). *Терапевтический архив*. 2022;94(4):584-95. doi:10.2644/2/00403660.2022.04.201465.
- Kittleson MM, Ruberg FL, Ambardekar AV, et al. 2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81(11):1076-126. doi:10.1016/j.jacc.2022.11.022.
- Cuddy SAM, Chetrit M, Jankowski M, et al. Practical Points for Echocardiography in Cardiac Amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2022;35(9):A31-A40. doi:10.1016/j.echo.2022.06.006.
- Dzhioeva ON. Functional methods of amyloid cardiomyopathy diagnostic in practice and in expert centers: A review. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2023;95(1):96-102. (In Russ.) Джиоева О. Н. Функциональная диагностика амилоидной кардиомиопатии в условиях практики и экспертных центров. *Терапевтический архив*. 2023;95(1):96-102. doi:10.26442/00403660.2023.01.202081.
- Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2021;42(16):1554-68. doi:10.1093/eurheartj/ehab072.
- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503-626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194.
- Dima D, Mazzoni S, Anwer F, et al. Diagnostic and Treatment Strategies for AL Amyloidosis in an Era of Therapeutic Innovation. *JCO Oncol Pract*. 2023;19(5):265-75. doi:10.1200/OP.22.00396.
- Kumar SK, Callander NS, Adekola K, et al. Systemic Light Chain Amyloidosis, Version 2.2023, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 2023;21(1):67-81. doi:10.6004/jnccn.2023.0001.
- Reznik EV, Nguyen TL, Stepanova EA, et al. Cardiac Amyloidosis: Internist and Cardiologist Insight. *The Russian Archives of Internal Medicine*. 2020;10(6):430-57. (In Russ.) Резник Е. В., Нгуен Т. Л., Степанова Е. А. и др. Амилоидоз сердца: взгляд терапевта и кардиолога. *Архивъ внутренней медицины*. 2020;10(6):430-57. doi:10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457.
- Reznik EV, Nguyen TL, Ustyuzhanin DV, et al. Red flags to diagnose infiltrative cardiomyopathies. *Russian Journal of Cardiology*. 2023;28(1S):5259. (In Russ.) Резник Е. В., Нгуен Т. Л., Устюжанин Д. В. и др. "Красные флаги" диагностики инфильтративных заболеваний сердца. *Российский кардиологический журнал*. 2023;28(1S):5259. doi:10.15829/1560-4071-2023-5259.
- Gudkova AY, Polyakova AA, Amelin AV, et al. Non-Val30Met-transthyretin amyloid cardiomyopathy. Literature review and clinical case. *Russian Journal of Cardiology*. 2018;(2):121-8. (In Russ.) Гудкова А. Я., Полякова А. А., Амелин А. В. и др. Не Val30Met-транстретиновая амилоидная кардиомиопатия. Обзор сведений литературы и клиническое наблюдение. *Российский кардиологический журнал*. 2018;(2):121-8. doi:10.15829/1560-4071-2018-2-121-128.
- Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, et al. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J*. 2020;84(9):1610-71. doi:10.1253/circj.CJ-20-0110.
- Jacques T, Giddings G, Hawkins P. Head and neck manifestations of amyloidosis. *The Otorhinolaryngologist*. 2013;6(1):35-40.
- Hosoi T, Dhaliwal G, Tokuda Y. Amyloidosis in bilateral external auditory canals. *BMJ Case Rep*. 2014;2014:bcr2013200753. doi:10.1136/bcr-2013-200753.
- Sethi S, Paner A, Okwuosa T, et al. Light Chain Amyloidosis Presenting as Bilateral External Auditory Canal Obstructing Masses. *Otol Neurotol*. 2018;39(8):e749-e751. doi:10.1097/MAO.0000000000001890.
- Chow K, Kaul VF, Jacob CE, et al. Amyloidosis Presenting as a Mass Abutting the Tympanic Membrane. *Ear Nose Throat J*. 2021;100(5):337-9. doi:10.1177/0145561319868453.