

В печать
В печать



СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНОГО АМИЛОИДОЗА С ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА И ПЕРИКАРДА В ПРАКТИКЕ КАРДИОЛОГА

Аннотация: В статье описан клинический случай первичного амилоидоза с поражением сердца и перикарда, проявляющийся тяжелой, резистентной к лечению, сердечной недостаточностью. Демонстрация данного клинического случая свидетельствует о том, что диагностика амилоидоза и ведение пациентов, страдающих этим заболеванием, представляет собой непростую задачу в практике кардиолога. Связано это с его редкой распространенностью, отсутствием патогномичных симптомов в клинической картине и при поздней диагностике отсутствием должного эффекта от проводимого современного лечения.

Ключевые слова: амилоидоз, сердце, кардиомиопатия, перикардит, гипертрофия миокарда, сердечная недостаточность.

Список сокращений:

ЭхоКГ - эхокардиография

СДЛА - систолическое давление в легочной артерии

ФК - функциональный класс

Амилоидоз — это группа заболеваний, общим признаком которых является внеклеточное отложение в органах и тканях особого белка β -фибриллярной структуры — амилоида. При системном амилоидозе сердце является доминирующим органом-мишенью, так же встречается изолированное поражение сердца при локальных формах заболевания [1,2]. Существуют даже конкретные типы амилоида, обладающие специфичностью к сердцу: амилоидоз легких цепей (AL), сенильный системный амилоидоз (SSA) и семейный амилоидоз (FAP) [3].

В настоящее время в связи с внедрением высокочувствительных методов лабораторной диагностики (иммунофиксация, определение свободных легких цепей) амилоидоз сердца чаще выявляется [4,5]. Однако, учитывая неспецифичность симптомов заболевания, малую настороженность среди врачей в отношении амилоидоза и полиорганность поражения, системный амилоидоз и амилоидоз сердца, в частности, продолжает относиться к трудно диагностируемым заболеваниям [4,5,6,7]. Поэтому при неясной и резистентной к лечению хронической сердечной недостаточности в схему дифференциального диагноза следует включать и амилоидное поражение сердца [4]. К сожалению, при поздней диагностике общая тяжесть состояния этих пациентов не позволяет проводить им современное эффективное лечение (интенсивная химиотерапия с трансплантацией стволовых клеток, трансплантация органов: сердца, печени или почек) [5]. В связи с вышесказанным представляется интересным клинический случай прижизненной диагностики первичного амилоидоза с поражением сердца и перикарда.

Больная О., 1961 года рождения поступала в течение 2016 года в отделение кардиологии трижды. Причиной госпитализации, как часто при первичном амилоидозе сердца и бывает, была клиника сердечной недостаточности, протекающая в основном с клиникой правожелудочковой недостаточности. Основными жалобами больной были: одышка, чувство распирания в правом подреберье живота, отеки ног, колющего характера боли в прекардиальной области, не связанные с нагрузкой и головокружение, которое возникало при эпизодах частого снижения артериального давления до цифр 90-85/60 мм рт. ст. Из анамнеза известно, что на протяжении предыдущего года у больной рецидивировала клиника экссудативного перикардита, по поводу которого была проведена субтотальная резекция перикарда в конце 2015 года. Перед операцией больной была проведена диагностическая коронарография, позволившая исключить ишемическую болезнь сердца. Во время операции хирурги обратили внимание и описали значительное уменьшение в размерах полостей правого и особенно левого желудочков и увеличение размеров правого предсердия. Аналогичные изменения фиксировались двукратно при описании ЭхоКГ до операции: дилатация левого предсердия в «М» режиме-5,6см, в «В» режиме 5,5*7,9см, правого предсердия в «М» режиме 5,8см, в «В» режиме 6,0*9,2см. Полости левого и правого