

"Зло яблочно-зеленого цвета". Клинический случай

CASE
КАРДИОЛОГИЯ

Афаунова А.Р., Коровина О.О., Мясников Р.П., Мадатов Н.З.

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Минздрава России.
Москва, Россия

С начала выявления подозрения на амилоидоз до установления точного диагноза проходит не менее нескольких месяцев, что откладывает начало специфической терапии. Диагностика амилоидоза должна заключаться не только в проведении дифференциального диагноза и подтверждении диагноза, но и в определении типа амилоидоза. Клинический случай интересен тем, что при лабораторной и инструментальной диагностике определялась клиническая картина, характерная для ATTR-амилоидоза с поражением периферической нервной системы и сердца, а также картина AL-амилоидоза с преимущественным поражением почек. Для окончательной постановки диагноза требовалось неоднократное проведение биопсии с последующим типированием амилоида.

Ключевые слова: AL-амилоидоз, ATTR-амилоидоз, моноклональная секреция, множественная миелома, белок Бенс-Джонса, скинтиграфия миокарда, иммунохимическое исследование крови и мочи, диагностика.

Отношения и деятельность: нет.

Поступила 10/05-2023

Рецензия получена 17/05-2023

Принята к публикации 09/06-2023



Для цитирования: Афаунова А.Р., Коровина О.О., Мясников Р.П., Мадатов Н.З. "Зло яблочно-зеленого цвета". Клинический случай. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2023;22(7S):3632. doi:10.15829/1728-8800-2023-3632. EDN YSSLAO

"Apple green evil". Case report

Afaunova A.R., Korovina O.O., Myasnikov R.P., Madatov N.Z.

National Medical Research Center for Therapy and Preventive Medicine. Moscow, Russia

It takes at least several months from the suspicion of amyloidosis to the diagnosis. This delays the start of specific therapy. Diagnosis of amyloidosis should consist not only in the differential diagnosis and confirmation of the diagnosis, but also in determining the type of amyloidosis. The case report is interesting in that paraclinical diagnostics determined the picture characteristic of ATTR-amyloidosis with involvement to the peripheral nervous system and heart, as well as the picture of AL-amyloidosis with predominant renal involvement. For the final diagnosis, repeated biopsy with subsequent amyloid typing was required.

Keywords: AL-amyloidosis, ATTR-amyloidosis, monoclonal secretion, multiple myeloma, Bence-Jones protein, myocardial scintigraphy, immunochemical examination of blood and urine, diagnostics.

Relationships and Activities: none.

Afaunova A.R.* ORCID: 0000-0007-3933-5798, Korovina O.O. ORCID: 0000-0008-0417-2113, Myasnikov R.P. ORCID: 0000-0002-9024-5364, Madatov N.Z. ORCID: none.

*Corresponding author:
afaunivaa@list.ru

Received: 10/05-2023

Revision Received: 17/05-2023

Accepted: 09/06-2023

For citation: Afaunova A.R., Korovina O.O., Myasnikov R.P., Madatov N.Z. "Apple green evil". Case report. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2023;22(7S):3632. doi:10.15829/1728-8800-2023-3632. EDN YSSLAO

Введение

AL-амилоидоз или первичный амилоидоз (по классификации Всемирной организации здравоохранения 2017г) — заболевание, развивающееся

вследствие плазмоклеточной или лимфоплазмочитарной опухоли, при которой плазматические клетки (реже В-лимфоциты) продуцируют моноклональные свободные легкие цепи иммуноглобулинов,

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: afaunivaa@list.ru

[Афаунова А.Р.* — ординатор 2 года, ORCID: 0000-0007-3933-5798, Коровина О.О. — врач-кардиолог, ORCID: 0000-0008-0417-2113, Мясников Р.П. — врач-кардиолог, к.м.н., в.н.с., ORCID: 0000-0002-9024-5364, Мадатов Н.З. — зав. отделением неотложной кардиологии, ORCID: нет].

откладывающиеся в составе амилоида в различных органах, вызывая их дисфункцию¹. Проявления амилоидоза разнообразны и зависят от локализации амилоидных отложений. В практике амилоидоз диагностируется поздно из-за отсутствия специфических симптомов и клинической мимикрии. Несвоевременное выявление данного заболевания ведет к откладыванию начала терапии, что, в свою очередь, отрицательно влияет на прогноз пациентов с амилоидозом. Для выявления данного заболевания требуется внимательный сбор жалоб, анамнеза и высокая степень настороженности к "красным флагам", которые, несмотря на отсутствие специфических симптомов, помогают врачам различных специальностей заподозрить амилоидоз.

Описание клинического случая

Пациент 65 лет с персистирующей формой фибрилляции предсердий, тахисистолического варианта госпитализирован 10 октября 2022г в ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" (НМИЦ ТПМ), в стационаре восстановлен сину-

совый ритм методом электроимпульсной терапии (рисунок 1).

В анамнезе: с 2020г отмечал одышку при физической нагрузке, с постепенным прогрессированием. С января 2021г после перенесенной новой коронавирусной инфекции без поражения легких (КТ-0) отмечал усиление одышки. При обследовании в январе 2021г на электрокардиограмме впервые зарегистрирована фибрилляция предсердий, субъективно нарушение ритма пациентом не ощущалась. Попыток восстановления синусового ритма не было. На фоне назначения бисопролола 5 мг/сут. амбулаторно отмечалось выраженное снижение артериального давления до 80/60 мм рт.ст., препарат отменен самостоятельно. В ноябре 2021г впервые появились жалобы на дискомфорт за грудиной при физической нагрузке и отеки нижних конечностей. Эхокардиография 11.2021г — фракция выброса 46%, диффузный гипокинез миокарда левого желудочка на фоне фибрилляции предсердий, толщина межжелудочковой перегородки 11 мм, систолическое давление в легочной артерии 32 мм рт.ст., жидкость в перикарде. Стресс-эхокардиография 02.2022г — отрицательная проба на выявление скрытой коронарной недостаточности.

¹ Клинические рекомендации: Системный AL амилоидоз, Ассоциация содействия развитию гематологии и трансплантологии костного мозга "Национальное гематологическое общество", 2022 год.

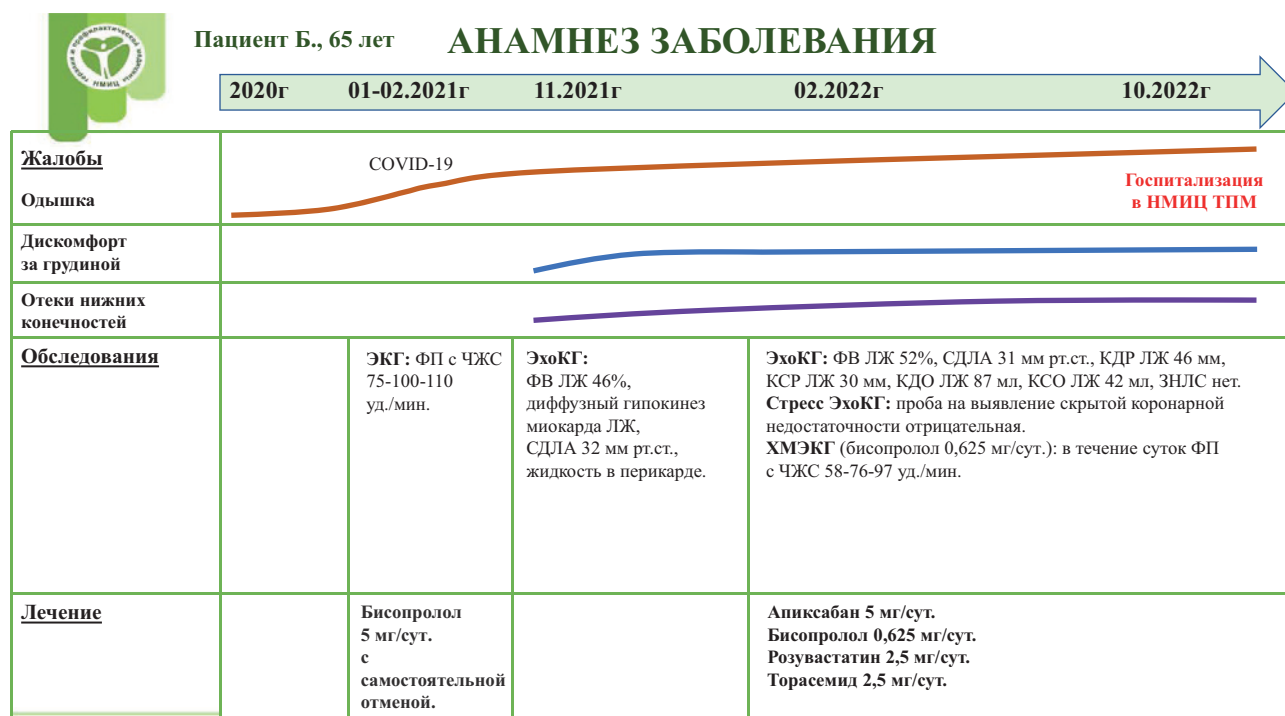


Рис. 1 Временная шкала течения заболевания.

Примечание: ЗНЛС — зона нарушения локальной сократимости, КДО — конечный диастолический объем, КДР — конечный диастолический размер, КСО — конечный систолический объем, КСР — конечный систолический размер, ЛЖ — левый желудочек, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ФВ — фракция выброса, ФП — фибрилляция предсердий, ХМЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ЧЖС — частота желудочковых сокращений, ЭКГ — электрокардиография, ЭхоКГ — эхокардиография.

При подробном сборе анамнеза и обследовании обращает на себя внимание: жалобы на онемение нижних конечностей, снижение продольной деформации миокарда на уровне базальных и средних сегментов с сохранением деформации верхушки левого желудочка, перикардиальный выпот, низкий вольтаж комплексов QRS на электрокардиограмме, протеинурия до 0,74 г/л, гипопроteinемия до 62,0 г/л, ортостатическая гипотензия, повышение уровня N-концевого промозгового натрийуретического пептида до 2116 пг/мл — таким образом, имеется несоответствие тяжести сердечной недостаточности ремоделированию сердца, что позволило заподозрить системное заболевание болезней накопления — амилоидоз. Была проведена дифференциальная диагностика между часто встречающимися типами амилоидоза в нашей популяции: ATTR-амилоидозом, AL-амилоидозом [1]. Сцинтиграфия миокарда с пирофосфатом — сцинтиграфическая картина, характерная для ATTR-амилоидоза. Иммунохимическое исследование крови и мочи — выявлена моноклональная секреция IG D λ (легких цепей), белок Бенс-Джонса в моче, что характерно для пациентов с множественной миеломой, первичным амилоидозом и другими моноклональными гаммапатиями. При проведении обследования исключена множественная миелома. Биопсия подкожно-жировой клетчатки — выявлен амилоид (при просмотре в поляризованном микроскопе предварительно окрашенный конго-красным препарат изменяет красный цвет конгофильных отложений на яблочно-зеленый). Для окончательного установления диагноза проведено иммуногистохимическое типирование амилоида, где подтвержден AL-амилоидоз.

Клинический заключительный диагноз

Основное заболевание: Системный AL-амилоидоз с поражением сердца, почек, периферической нервной системы.

Сочетанные заболевания:

Атеросклероз аорты, брахиоцефальных артерий. Гиперлипидемия IIa.

Осложнения основного заболевания: Хроническая сердечная недостаточность IIa стадии с сохранной фракции выброса левого желудочка, II функциональный класс по NYHA. Легочная гипертензия

I степени.

Нарушения ритма сердца: пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант. Риск тромбоэмболических осложнений по шкале CHA2DS2-VASc 2 балла, риск кровотечений по шкале HAS-BLED 1 балл.

Хроническая болезнь почек 3A стадии (клиренс креатинина по Кокрофту-Голту 46 мл/мин/1,73 м²)

Периферическая полинейропатия.

Исход

Пациент после подтверждения диагноза направлен в профильный центр для инициации специфической терапии AL-амилоидоза.

Обсуждение

Имея данные за ATTR-амилоидоз с характерной сцинтиграфической картиной, поражением периферической нервной системы, данные за AL-амилоидоз с моноклональной секрецией легких цепей иммуноглобулинов, поражением почек, иммуногистохимическое типирование амилоида позволило подтвердить AL-амилоидоз. По результатам последних исследований показано, что примерно в 30% случаев у пациентов с AL-амилоидозом может определяться ложноположительный результат сцинтиграфии миокарда [2]. В том числе у 23% пациентов с ATTR-амилоидозом выявляется сопутствующая моноклональная гаммапатия. В этой связи типирование амилоида обязательно во всех случаях [2].

Заключение

Клинический случай демонстрирует важность внимательного сбора жалоб, анамнеза и высокой степени настороженности к "красным флагам", необходимость знания клинических особенностей амилоидоза, которые, несмотря на трудности диагностики в рутинной практике из-за размытости проявлений, позволили заподозрить амилоидоз и в дальнейшем подтвердить диагноз с назначением своевременной специфической терапии AL-амилоидоза.

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

Литература/References

1. Tereshchenko SN, Nasonova SN, Zhiron IV, et al. Amyloidosis of the heart: textbook. Moscow: FSBI "NMIC of Cardiology" of the Ministry of Health of Russia, 2021. 48 p. (In Russ.) Терещенко С. Н., Насонова С. Н., Жиров И. В. и др. Амилоидоз сердца: учебное пособие. М.: ФГБУ "НМИЦ кардиологии" Минздрава России, 2021. 48 с. ISBN: 978-5-6047258-0-1.
2. Tereshchenko SN, Zhiron IV, Moiseeva OM, et al. Practical recommendations for the diagnosis of transthyretin amyloid

cardiomyopathy (ATTR-KMP or transthyretin amyloidosis of the heart). Therapeutic Archive. 2022;94(4):584-95. (In Russ.) Терещенко С. Н., Жиров И. В., Моисеева О. М. и др. Практические рекомендации по диагностике транстиретиновой амилоидной кардиомиопатии (ATTR-КМП или транстиретинового амилоидоза сердца). Терапевтический архив. 2022;94(4):584-95. doi:10.26442/00403660.2022.04.201465.