

## Клинические случаи

© Коллектив авторов, 2018

УДК 616.12-003.821:616.127-007.61

*С.А. Болдуева, И.В. Ярмош, Н.С. Швеи, В.В. Грохотова*

### **ПЕРВИЧНЫЙ АМИЛОИДОЗ С ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА, ПРОТЕКАВШИЙ ПОД МАСКОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ**

ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова»  
Минздрава России, ул. Кирочная, д. 41, Санкт-Петербург, 191015, Российская Федерация

Болдуева Светлана Афанасьевна, доктор мед. наук, профессор, заведующий кафедрой,  
orcid.org/0000-0002-1898-084X;

Ярмош Ирина Васильевна, канд. мед. наук, ассистент,  
orcid.org/0000-0001-9430-3851;

Швей Наталья Сергеевна, канд. мед. наук, заведующий отделением,  
orcid.org/0000-0003-0915-9918;

Грохотова Вера Владимировна, канд. мед. наук, сердечно-сосудистый хирург, аритмолог,  
orcid.org/0000-0003-2540-6544

В статье рассмотрен случай первичного системного амилоидоза, протекавшего с клинической картиной застойной сердечной недостаточности, рефрактерной к симптоматической терапии. При эхокардиографии у больной длительное время выявлялось утолщение миокарда левого желудочка, что при отсутствии анамнеза артериальной гипертензии было расценено как гипертрофическая кардиомиопатия. Диагноз амилоидоза AL-типа был верифицирован на основании биопсии миокарда с применением гистологического и иммуногистохимического методов. Несмотря на начатую патогенетическую терапию больная умерла в течение 6 мес от ее начала и через 2 года от начала первых симптомов заболевания. Данный клинический случай привлекает внимание врачей к проблеме дифференциальной диагностики гипертрофической кардиомиопатии, ранней диагностике и патогенетическому лечению первичного амилоидоза.

**Ключевые слова:** AL-амилоидоз; сердечная недостаточность; гипертрофия левого желудочка; биопсия миокарда.

*Для цитирования:* Болдуева С.А., Ярмош И.В., Швей Н.С., Грохотова В.В. Первичный амилоидоз с поражением сердца, протекавший под маской гипертрофической кардиомиопатии. *Креативная кардиология.* 2018; 12 (3): 275–83. DOI: 10.24022/1997-3187-2018-12-3-275-283

*Для корреспонденции:* Ярмош Ирина Васильевна, e-mail: yarmosh06@mail.ru

*S.A. Boldueva, I.V. Yarmosh, N.S. Shvets, V.V. Grokhotova*

### **PRIMARY SYSTEMIC AMYLOIDOSIS WITH INVOLVEMENT OF THE HEART VALUED LIKE HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY**

North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov of Ministry of Health of the Russian Federation, ulitsa Kirochnaya, 41, Saint-Petersburg, 191015, Russian Federation

Svetlana A. Boldueva, Dr Med. Sc., Professor, Chief of Chair,  
orcid.org/0000-0002-1898-084X;

Irina V. Yarmosh, Cand. Med. Sc., Assistant Professor,  
orcid.org/0000-0001-9430-3851;

Natalia S. Shvets, Cand. Med. Sc., Chief of Chair,  
orcid.org/0000-0003-0915-9918;

Vera V. Grokhotova, Cand. Med. Sc., Cardiovascular Surgeon, Arrhythmologist,  
orcid.org/0000-0003-2540-6544

The article deals with the case of primary systemic amyloidosis with a clinical picture of congestive heart failure refractory to symptomatic therapy. For a long time the patient's diagnosis was hypertrophic cardiomyopathy due to thickening of the myocardium by echocardiography. The diagnosis of AL-type amyloidosis was verified on the basis of myocardial biopsy using histological and immunohistochemical methods. Despite starting the pathogenetic therapy, the patient died six months later, two years after the first symptoms of the disease. This clinical case attracts attention of physicians to the problem of differential diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy, which will provide early diagnosis and pathogenetic treatment of primary amyloidosis.

**Keywords:** AL-amyloidosis; heart failure; left ventricular hypertrophy; myocardial biopsy.

**For citation:** Boldueva S.A., Yarmosh I.V., Shvets N.S., Grokhotova V.V. Primary systemic amyloidosis with involvement of the heart valued like hypertrophic cardiomyopathy. *Creative Cardiology*. 2018; 12 (3): 275–83 (in Russ.). DOI: 10.24022/1997-3187-2018-12-2-275-283.

**For correspondence:** Irina V. Yarmosh, e-mail: yarmosh06@mail.ru

**Acknowledgements.** The study had no sponsorship.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Received March 16, 2018

Accepted March 19, 2018

## Введение

«Амилоидоз» — термин, объединяющий группу заболеваний, характеризующихся внеклеточным отложением нерастворимых патологических фибриллярных белков в органах и тканях. Как известно, выделяют несколько форм амилоидоза, которые различаются по типу амилоидного белка. Первичный системный AL-амилоидоз (AL-A) является следствием моноклональной продукции плазматическими клетками легких цепей иммуноглобулинов [1]. До последнего времени AL-A считался редким заболеванием, однако усовершенствование диагностических технологий в медицине в последние годы привело к тому, что данная патология выявляется все чаще (до 8 случаев на 100 000 населения в год) [2]. Для этой формы амилоидоза разработаны первые эффективные программы лечения, которые продолжают совершенствоваться [3], в связи с чем проблема ранней диагностики заболевания приобретает особую актуальность.

Трудности диагностики AL-A связаны с тем, что болезнь в подавляющем числе наблюдений начинается с неспецифических симптомов и далее развивается в виде системного процесса с разнообразной симптоматикой, которая определяется вовлечением в патологический процесс тех или иных органов. При AL-A сердце поражается в 75% случаев, почки — в 65%, пе-

чень — в 15%, мягкие ткани — в 15%, периферическая и/или автономная нервная система — в 10% [4].

При отложении амилоида в миокарде развиваются различные нарушения ритма и проводимости, прогрессирующая хроническая сердечная недостаточность (ХСН), чему могут предшествовать бессимптомные изменения на электрокардиограмме (ЭКГ) в виде снижения вольтажа зубцов. Эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ) выявляет утолщение стенок миокарда, признаки рестриктивной кардиомиопатии [5–8].

Для AL-A характерен повышенный уровень моноклональных иммуноглобулинов при иммуноэлектрофорезе белков сыворотки крови и мочи (лямбда- или реже — каппа-цепи); умеренное повышение количества плазматических клеток по данным исследования биоптата костного мозга. Диагноз подтверждается результатами биопсии одного из пораженных органов после окрашивания биоптата конго-красным или тиофлавином (получают специфическое яблочно-зеленое свечение в поляризованном свете) и типирования амилоида в биопсийном материале с использованием моноклональных антител к белкам-предшественникам амилоида (иммуногистохимический метод) [3].

Продолжительность жизни больных с симптомами ХСН при AL-A при отсутствии патогенетической терапии составляет

всего несколько месяцев. Последние исследования показали, что 4-летняя общая выживаемость больных AL-A на фоне химиотерапии колеблется в пределах 40–60%. Однако при наличии тяжелых необратимых изменений в миокарде приблизительно 30% пациентов умирают в течение 1 года несмотря на современное лечение. Эффективность терапии существенно зависит от стадии процесса и невысока, если к началу лечения уже имеются полиорганные поражения и рефрактерная сердечная недостаточность [4].

### Описание случая

Пациентка П., 55 лет, поступила в кардиологическое отделение клиники СЗГМУ им. И.И. Мечникова с явлениями бивентрикулярной ХСН для уточнения диагноза и выбора тактики лечения. Среди жалоб, которые предъявляла пациентка при поступлении, были характерные для больного с ХСН: выраженная общая слабость, недомогание, быстрая утомляемость; одышка при минимальной физической нагрузке, усиливавшаяся в положении лежа на левом боку; сухой кашель по ночам; отеки нижних конечностей, увеличение в объеме живота. Наряду с типичными жалобами обращали на себя внимание нехарактерные для ХСН: предобморочные состояния, обмороки, особенно при наклонах туловища, приседании; приступы внезапного удушья на фоне полного благополучия; неинтенсивный кожный зуд всех частей тела; умеренная сухость во рту и периодически появляющаяся тошнота, не связанная с приемом пищи.

Пациентка описывала также боли в грудной клетке неангинозного характера: тупые ноющие длительные болевые ощущения в левой половине грудной клетки без связи с физической нагрузкой и эмоциональным напряжением с иррадиацией в левую руку. Перенесенные инфаркт миокарда и инсульт отрицала. На протяжении жизни артериальное давление (АД) было в пределах 110–120/70–80 мм рт. ст.

В последние 2 года перед госпитализацией пациентка отмечала тенденцию к гипотензии.

*Из анамнеза.* Считает себя больной с 2007 г., когда на профилактическом осмотре было выявлено увеличение щитовидной железы. Несколько лет наблюдалась у эндокринолога. С 2012 г. в связи с выявленным гипотиреозом принимала заместительную терапию с регулярным контролем тиреоидного статуса, коррекцией дозы левотироксина и удержанием эутиреоза.

За 2 года до настоящей госпитализации появились нарушения ритма сердца в виде пароксизмов фибрилляции предсердий (ФП), которые больная ощущала как внезапное возникновение учащенного сердцебиения и появление общей слабости. В течение одного года было четыре пароксизма с интервалом примерно в 1,5–2 мес. Они были зарегистрированы и купированы медикаментозно бригадой скорой медицинской помощи. Противорецидивной антиаритмической и антикоагулянтной терапии больная не получала.

Начало появления пре- и синкопальных состояний пациентка затруднялась назвать. В записях амбулаторной карты в последний год перед госпитализацией впервые отмечены жалобы на предобморочные состояния, при этом связь с нарушениями ритма не указана. Сама больная рассказывала, что периодически «падала в обморок» и ощущала предобморочные состояния, которые провоцировались резким изменением положения туловища, преимущественно при наклонах вперед. Все это происходило на фоне стабильного АД, которое не повышалось более 120/80 мм рт. ст., а чаще наблюдалось в пределах 90–110/60–70 мм рт. ст.

Примерно за год до настоящей госпитализации впервые стали появляться признаки ХСН: одышка, сухой кашель, общая слабость и быстрая утомляемость, отечность нижних конечностей. При ЭхоКГ, проведенной в это время, была выявлена симметричная гипертрофия стенок левого

желудочка (ЛЖ) и верхушки (до 18 мм), фракция выброса (ФВ) ЛЖ – 59%; нарушения локальной сократимости не определялись, размеры камер сердца были нормальными.

Явления ХСН довольно быстро прогрессировали: увеличилась частота приступов удушья, одышка стала беспокоить при минимальной физической нагрузке, выросла слабость, отеки нижних конечностей, увеличился в объеме живот, при флюорографии был выявлен правосторонний гидроторакс, доходивший до VIII ребра.

По поводу ХСН пациентка неоднократно проходила стационарное лечение по месту жительства, получала мочегонные, применялся торакоцентез с лечебной и диагностической целью. На фоне проводимой диуретической терапии состояние временно улучшалось. В связи с гидротораксом больная обследована в тубдиспансере (фибробронхоскопия, исследование пунктата плевральной жидкости) – туберкулез как причина рецидивирующего гидроторакса был исключен. Далее проводился онкопоиск: все онкомаркеры оказались отрицательными за исключением СА 125, уровень которого составил 302,93 ед/мл (при норме до 35 ед/мл). Но ни один инструментальный метод диагностики: фиброколоноскопия, эзофагогастродуоденоскопия, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек, а также ультразвуковое исследование малого таза, выскабливание матки, пункция заднего свода влагалища с гистологией – данных за онкопатологию не выявил. Причина слабости, недомогания и ХСН оставалась неясной. Вместе с тем при повторной ЭхоКГ (выполненной через 11 мес после первой) отмечалась выраженная гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ) с утолщением стенок миокарда до 20 мм, снижение общей сократительной способности миокарда до 41% при отсутствии зон нарушения локальной сократимости, дилатация левого предсердия, митральная регургитация II ст., трикуспидальная регургита-

ция I–II ст., давление в легочной артерии (ЛА) 25 мм рт. ст., жидкость в перикарде до 0,2–0,3 см.

В это время на основании анамнеза и данных ЭхоКГ был поставлен диагноз «гипертрофическая кардиомиопатия».

Больная получала: верошпирон 100 мг/сут (эплеренон 50 мг/сут в течение последних 3 мес), клопидогрел 75 мг/сут, левотироксин 100 мкг/сут, дигоксин 0,25 мг 1 раз в два дня, еженедельная доза фуросемида варьировала в зависимости от степени выраженности отечного синдрома, но не более 40 мг/сут.

Эпидемиологический и аллергологический анамнезы спокойные. Пациентка отмечала, что мать страдала от «аритмии». Больная никогда не курила, алкогольные напитки позволяла себе в умеренном количестве и нечасто. Наркотические средства никогда не употребляла.

Из анамнеза жизни обращало на себя внимание длительное воздействие целого комплекса профессиональных вредностей. В течение 17 лет проработала дозировщицей горячего возврата в металлургическом цехе, где подвергалась воздействию таких вредных производственных факторов, как высокая температура, десинхроноз, пыль, кокс, руда, физические нагрузки. Но профессиональных вредностей по медицинским документам не имела. Не работала последние 2,5 года.

*Объективный статус:* общее состояние средней степени тяжести, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы желтоватой окраски, отмечаются на коже лица сосудистые звездочки, многочисленные расчесы на спине и руках, акроцианоз, пальцы рук и ног холодные на ощупь; умеренная отечность лица, стоп и голеней до нижней трети. АД справа 105/75 мм рт. ст., слева – 95/70 мм рт. ст., пульс 78 уд/мин, ритмичный. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шумы сердца не определяются. При перкуссии легких притупление в нижних отделах, больше справа. При аускультации легких дыхание жесткое, ослаблено

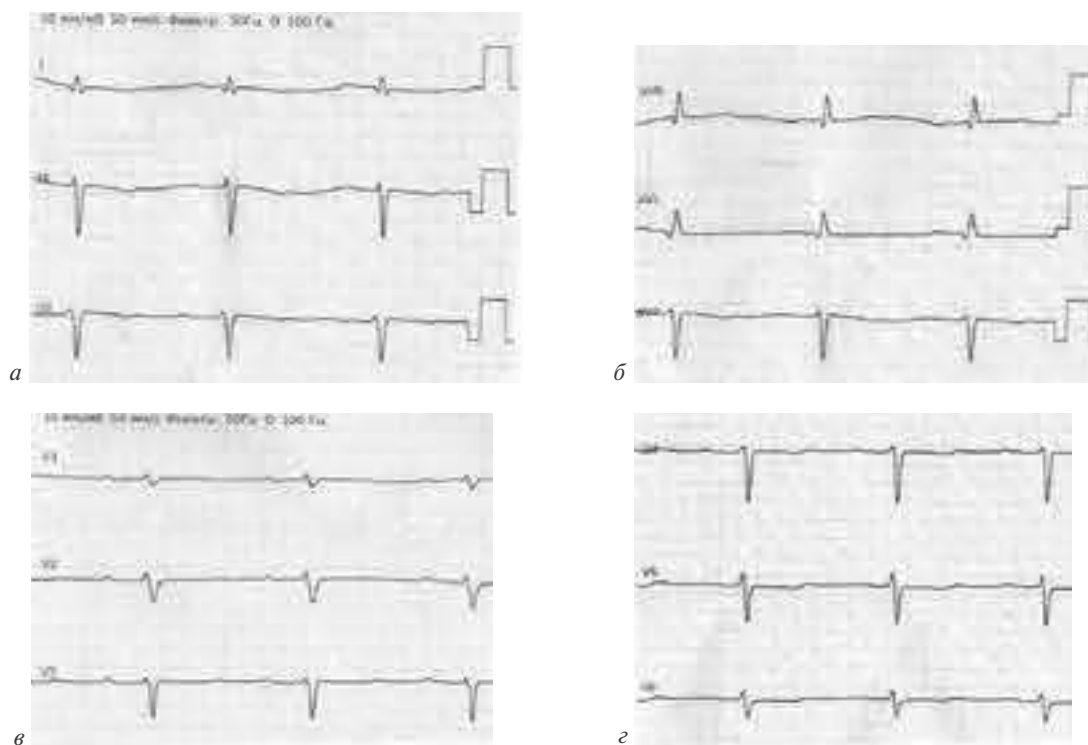


Рис. 1. Электрокардиограмма больной П., выполненная в клинике:

*a* – стандартные отведения; *б* – усиленные отведения; *в*, *г* – грудные отведения

*Fig. 1. Electrocardiogram of patient P. performed in the hospital:*

*a* – standard leads; *b* – reinforced leads; *c*, *d* – chest leads

в нижних отделах с обеих сторон. Язык малинового цвета, увеличен, с отпечатками зубов. Живот умеренно увеличен в размерах за счет подкожно-жировой клетчатки, безболезненный при пальпации во всех отделах, признаки умеренного асцита. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, край печени умеренной плотности, поверхность печени гладкая. Селезенка не увеличена. Почки не пальпируются. Поколачивание по пояснице безболезненное.

В клиническом анализе крови отклонений от нормы не было. В биохимическом анализе крови выявлено двукратное повышение лактатдегидрогеназы (465 ед/л), повышение билирубина (21 мкмоль/л) за счет прямой фракции (5,5 мкмоль/л), увеличение общего холестерина (6,1 ммоль/л) с нормальным уровнем триглицеридов (1,76 ммоль/л) и хорошим уровнем липопротеинов высокой плотности (1,41 ммоль/л), нормаль-

ный уровень креатинина (96 мкмоль/л), щелочной фосфатазы (126 ед/л), гамма-глутамилтранспептидазы (26 ед/л). При нормальном уровне С-реактивного белка (0,32 мг/л) и общего белка (67 г/л) в крови, электрофорез белков показал снижение альбумина (44,7%) и повышение  $\alpha$ 1- и  $\gamma$ -глобулинов (5,9 и 26,7% соответственно). В общем анализе мочи белок 0,3 г/л, уробилиноген 70 мкмоль/л (при норме до 34 мкмоль/л). Суточная потеря белка составила 0,400 г.

При ЭКГ, выполненной в стационаре, обращали на себя внимание снижение амплитуды зубца *R* во всех отведениях, признаки нарушения межпредсердной проводимости; косвенные признаки ГЛЖ с систолической нагрузкой на ЛЖ (рис. 1). В сравнении с предыдущей ЭКГ, выполненной в другом учреждении, существенных изменений не было.

Пациентке в клинике была выполнена ЭхоКГ: ЛЖ не расширен (конечный диастолический размер (КДР) ЛЖ 43 мм, конечный систолический размер (КСР) ЛЖ 35 мм), концентрическая ГЛЖ (15–18 мм), диффузная умеренная гипокинезия миокарда ЛЖ и правого желудочка (ПЖ); глобальная сократимость умеренно снижена (ФВ 39%), левое предсердие (ЛП) увеличено (45 мм), аорта не расширена, стенки уплотнены, клапан трехполулунный, не изменен, створки митрального клапана не изменены, регургитация I ст.; правое предсердие пограничных размеров, пульмональный и трехстворчатый клапаны обычные, трикуспидальная регургитация I ст., легочный ствол не расширен, давление в ЛА не повышено, толщина стенки ПЖ 5 мм, межпредсердная перегородка тонкая, патологического сброса через нее не найдено, нижняя полая вена не расширена, спадение на вдохе достаточное. Избытка жидкости в полости перикарда не найдено. Рестриктивный тип диастолической дисфункции (рис. 2).

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости были выявлены диффузные изменения печени, гепатомегалия, киста правой почки, диффузное уплотнение паренхимы почек, а также гидроторакс. Селезенка не увеличена, обычной эхогенности.

В связи с жалобами на пароксизмальную одышку была выполнена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки. Выявлено усиление легочного рисунка, признаки тромбоэмболии единичных мелких ветвей левой легочной артерии с инфарктом нижней доли в S9 левого легкого, тромб в ушке ЛП, небольшое увеличение внутригрудных лимфатических узлов, скопление жидкости в плевральных полостях, полости перикарда, небольшое скопление жидкости в брюшной полости.

Исследование на свободные легкие цепи иммуноглобулинов показало небольшое повышение лямбда-типа как в сыво-

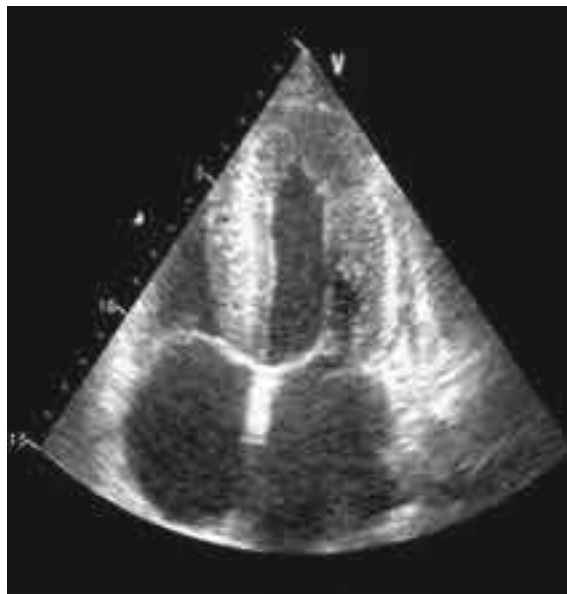


Рис. 2. Эхокардиография больной П., выполненная в клинике

*Fig. 2. Echocardiography of patient P., performed in the hospital*

ротке крови до 17 мкг/мл (при норме до 10 мкг/мл), так и в моче — 6,7 мкг/мл (4,2 мкг/мл). При этом каппа-цепи были обнаружены в следовых количествах: в сыворотке 0,7 мкг/мл (норма 6–13 мкг/мл) и моче 0,8 мкг/мл (3–8 мкг/мл).

При МРТ сердца с контрастированием был подтвержден рестриктивный тип дисфункции миокарда: ГЛЖ концентрического типа (17–16 мм), КСР ЛЖ — 31 мм, КДР ЛЖ — 36 мм, снижение систолической функции ЛЖ сердца (ФВ 38%), диффузные изменения миокарда ЛЖ и ПЖ, что более вероятно соответствует проявлениям болезней накопления; количество жидкости в перикарде 5–15 мм (рис. 3).

Больной была выполнена биопсия миокарда в условиях кардиохирургического отделения, по результатам которой гистологически (рис. 4, 5) и иммуногистохимически (4-5CD3+/мм<sup>2</sup>, HLA-DR+++ в конгоположительных зонах, там же экспрессия легких цепей лямбда) выявлен первичный AL-А. Результаты биопсии в НИЛ патоморфологии НМИЦ им. В.А. Алмазова

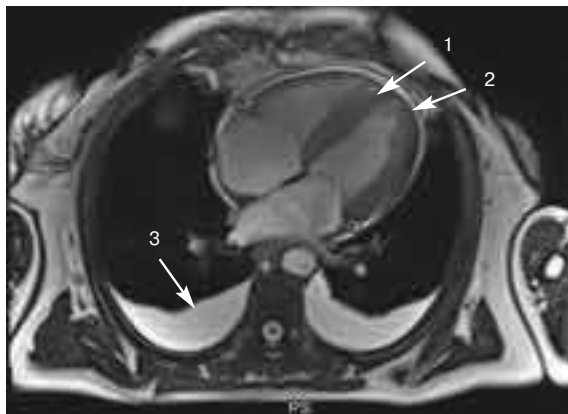


Рис. 3. Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием пациентки П. Стрелками указано: 1 – утолщенная межжелудочковая перегородка вследствие накопления амилоида; 2 – гидроперикард; 3 – гидроторакс  
*Fig. 3. Magnetic resonance imaging of the heart with the contrast of patient P. The arrows indicates: 1 – a thickened interventricular septum due to accumulation of amyloid; 2 – hydropericardium; 3 – hydrothorax*

оценивала доктор медицинских наук, профессор Л.Б. Митрофанова.

В нашем стационаре больная получала лечение: иАПФ и бета-блокаторы в минимальных дозах в связи с гипотензией, спиронолактон, антикоагулянты, мочегонные. Однако на фоне проводившейся медикаментозной терапии толерантность к физическим нагрузкам оставалась низкой, отечный синдром уменьшился, но полностью не купировался.

После установления диагноза AL-A пациентка была переведена в отделение нефрологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова, где специалисты нефрологи и гематологи занимаются специфическим лечением AL-A. Больной были выполнены трепанобиопсия, биопсия почек с иммуногистологическим исследованием, и диагноз первичного AL-A подтвердился. Была начата химиотерапия с положительной динамикой. Больная отправлена домой под наблюдение гематологов. Однако при нарастании явлений ХСН и хронической почечной недостаточности через 2 мес лечения пациентка умерла.



Рис. 4. Эндомиокардиальная биопсия: конго-красный положительный в эндокарде и субэндокарде (+++), перимускулярно (+),  $\times 100$

*Fig. 4. Endomyocardial biopsy: congo red positive in endocardium and subendocardium (+++), perimuscular (+),  $\times 100$*

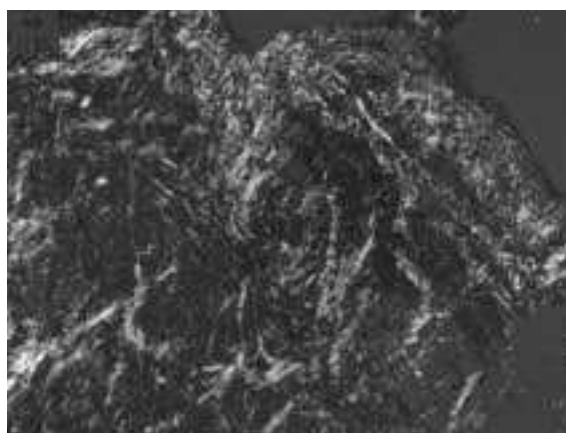


Рис. 5. Эндомиокардиальная биопсия: в эндокарде, субэндокарде, перимускулярно зеленое свечение в поляризованном свете,  $\times 100$

*Fig. 5. Endomyocardial biopsy: in endocardium, subendocardium, perimuscular green glow in polarized light,  $\times 100$*

## Обсуждение

Диагноз первичного амилоидоза был заподозрен нами по полисиндромности клинической картины (признаки бивентрикулярной ХСН при умеренном снижении систолической функции ЛЖ, ортостатическая гипотензия, макроглоссия, явления холестаза, умеренная протеинурия, лимфаденопатия при КТ), данных ЭКГ (низкий вольтаж зубцов) и ЭхоКГ (рестриктивный

тип кардиомиопатии с утолщением стенок как ЛЖ, так и ПЖ). Предположение о первичном амилоидозе было косвенно подтверждено результатами МРТ. Окончательный диагноз установлен на основании трепанобиопсии и результатов биопсии миокарда после проведения иммуногистохимических исследований.

Возникает вопрос, можно ли было заподозрить заболевание раньше? На наш взгляд, на этот вопрос следует ответить утвердительно. У женщины среднего возраста, не имевшей в анамнезе артериальной гипертензии и ишемической болезни сердца, развивается ФП, что требовало уточнения ее генеза и проведения ЭхоКГ, однако в течение года, несмотря на рецидивы ФП, данное исследование не проводилось. И даже после выполнения ЭхоКГ доктора не обратили внимание на необъяснимое утолщение стенок миокарда, а к тому времени у пациентки уже были признаки ХСН при сохранной систолической функции и выраженная ортостатическая гипотензия (характерный для AL-А симптом) с синкопальными состояниями. Последние, вероятно, с учетом нарастания толщины стенок ЛЖ, признаками ХСН и ФП послужили поводом для постановки диагноза гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). Однако синкопальные состояния характерны для обструктивной ГКМП, хотя признаков обструкции при ЭхоКГ у больной не было. Примечательно, что в связи с гидротораксом больная обследовалась у фтизиатров и онкологов, проводилось много диагностических процедур, но, по-видимому, связать наличие гидроторакса, гидроперикарда и асцита с ХСН из-за сохранной ФВ ЛЖ не могли. А ведь именно для болезней накопления и в первую очередь – системного первичного амилоидоза характерна рестриктивная кардиомиопатия с сохранной систолической функцией, но с нарушениями наполнения желудочков и рефрактерной к терапии бивентрикулярной ХСН, что и наблюдалось у данной пациентки.

Обращала на себя внимание также системность процесса: вовлечение не только сердца, но и легких (лимфоаденопатия при КТ, рецидивирующие гидротораксы, которые могли объясняться не только ХСН, но и поражением плевры), печени (гепатомегалия, явления холестаза, последнее характерно для AA-амилоидоза), почек (умеренная протеинурия), желудочно-кишечного тракта (макроглоссия), вегетативной нервной системы (ортостатическая гипотензия). Понятно, что биопсия миокарда и почек не проводятся во всех стационарах, но если бы диагноз был заподозрен, можно было бы выполнить менее инвазивные процедуры, такие как биопсия десны, слизистой прямой кишки или подкожного жира живота.

Летальный исход в течение 6 мес от начала химиотерапии, вероятнее всего, связан с поздним ее началом на фоне необратимых изменений в органах и тканях, и прежде всего – в миокарде. Больная погибла в течение 1,5 года от момента появления первых симптомов ХСН.

### **Заключение**

Первичный системный амилоидоз считается редким заболеванием, однако в последние годы диагностируется все чаще [2, 6–8]. Своевременное и качественное обследование больных с подозрением на первичный амилоидоз позволяет поставить диагноз в более ранние сроки, а начатое вовремя специфическое лечение может дать шанс улучшить прогноз у этой группы больных [3, 4].

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### **Литература/References**

1. Muchtar E., Buadi F.K., Dispenzieri A., Gertz M.A. Immunoglobulin light-chain amyloidosis: from basics to new developments in diagnosis, prognosis and therapy. *Acta Haematol.* 2016; 135: 172–90. DOI: 10.1159/000443200.



2. Pinney J.H., Smith C.J., Taube J.B., Lachmann H.J., Venner C.P., Gibbs S.D. et al. Systemic amyloidosis in England: an epidemiological study. *Br. J. Haematol.* 2013; 161: 525–32. DOI: 10.1111/bjh.12286.
3. Wechalekar A.D., Gillmore J.D., Bird J., Cavenagh J., Hawkins S., Kazmi M. et al. Guidelines on the diagnosis and investigation of AL amyloidosis. *Br. J. Haematol.* 2015; 168 (2): 207–18. DOI: 10.1111/bjh.13155.
4. Palladini G., Merlini G. What is new in diagnosis and management of light chain amyloidosis? *Blood.* 2016; 128 (2): 159–68. DOI: 10.1182/blood-2016-01-629790.
5. Dubrey S.W., Hawkins P.N., Falk R.H. Amyloid diseases of the heart: assessment, diagnosis, and referral. *Heart.* 2011; 97: 75–84. DOI: 10.1136/hrt.2009.190405.
6. Болдуева С.А., Самохвалова М.В., Богданова Е.Б., Соловьева Т.С. Первичный системный амилоидоз с поражением сердца и коронарных артерий. *Кардиология.* 2010; 6: 92–4 / Boldueva S.A., Samokhvalova M.V., Bogdanova E.B., Solov'eva T.S. Primary systemic amyloidosis with involvement of the heart and coronary arteries. *Kardiologiya.* 2010; 6: 92–4. (in Russ.).
7. Мясников Р.П., Андреев Е.Ю., Кушунина Д.В., Максимова О.Б., Береговская С.А., Мершина Е.А. и др. Амилоидоз сердца: современные аспекты диагностики и лечения (клиническое наблюдение). *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского.* 2014; 4: 72–82 / Myasnikov R.P., Andreenko E.Yu., Kushunina D.V., Maksimova O.B., Beregovskaya S.A., Mershina E.A. et al. Cardiac amyloidosis: modern aspects of diagnosis and treatment (clinical observation). *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal.* 2014; 4: 72–82. (in Russ.).
8. Болдуева С.А., Махнов А.П., Третьякова Н.С. Клиническое наблюдение первичного системного амилоидоза с выраженными проявлениями сердечной недостаточности и геморрагическим синдромом. *Проблемы женского здоровья.* 2016; 11, 4: 61–6 / Boldueva S.A., Makhnov A.P., Tretyakova N.S. Clinical observation of primary systemic amyloidosis with the expressed implications of a heart failure and a hemorrhagic syndrome. *Problems of Women Health.* 2016; 11 (4): 61–6 (in Russ.).

Поступила 16.03.2018  
Принята к печати 19.03.2018