

ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России

Ректор: д.мед.н., проф., академик РАН Г.А. Игнатенко

Кафедра факультетской терапии им. А.Я. Губергрица

Зав. каф.: д.мед.н., доцент Н.Е. Моногарова

Тезисно об амилоидозе сердца

Крюк М.А., Моногарова Н.Е., Шалаева И.В., Колкина В.Я.,
Лукашевич Г.М., Забазнова Ю.В.

Донецк, 2026 год

Амилоидоз сердца – это тяжелое прогрессирующее заболевание, при котором откладывается специфический белково-полисахаридный комплекс (амилоид) в миокарде, эндокарде, перикарде, аорте и стенках коронарных сосудов.

При генерализованном амилоидозе сердце является доминирующим органом-мишенью, однако в некоторых случаях может встречаться и изолированный амилоидоз предсердий.

Совокупность изменений тканей сердца при амилоидозе сердца принято называть амилоидной кардиомиопатией (АК).

Степень распространенности амилоидоза в Российской Федерации остается до конца не изученной.

Среди пациентов, госпитализирующихся по причине хронической сердечной недостаточности (ХСН), у примерно 10% в дальнейшем диагностируется амилоидоз сердца.

У 20-25% людей старше 80 лет и у примерно трети пациентов старше 97 лет, амилоидоз сердца является находкой патологоанатомов.

На сегодняшний день выделяют девять амилоидогенных белков, способных аккумулироваться в миокарде и приводить к амилоидозу сердца. Наиболее часто встречающимися из них являются три:

1. сывороточный амилоид А (АА амилоидоз – следствие хронических воспалительных и инфекционных заболеваний)
2. легкие цепи иммуноглобулинов (AL амилоидоз, являющийся следствием моноклональной гаммапатии)
3. транстиретин (два варианта транстиретинового – ATTR амилоидоза: ATTRv – наследственная форма, связанная с мутацией гена TTR и ATTRwt – дикий, ненаследственный тип транстиретинового амилоидоза).

МКБ-10: Амилоидоз, E85

E85.0 Наследственный семейный амилоидоз без невропатии

E85.1 Невротический наследственный семейный амилоидоз

E85.2 Наследственный семейный амилоидоз неуточненный

E85.3 Вторичный системный амилоидоз

E85.4 Ограниченный амилоидоз (в т.ч. амилоидоз сердца)

E85.8 Другие формы амилоидоза

E85.9 Амилоидоз неуточненный

Классификация

- I – симптомы и признаки амилоидоза сердца при неинвазивном обследовании или биопсии не выявляются;
- II – поражение сердца подтверждается путем неинвазивного тестирования (ЭКГ, ЭхоКГ) или биопсии, однако течение амилоидоза бессимптомное;
- III – стадия компенсированного симптомного амилоидоза сердца;
- IV – стадия декомпенсированной кардиомиопатии.

Клиника

1. Сердечные симптомы:

- одышка (варьирует от одышки в покое до одышки при физ. нагрузке);
- перебои в работе сердца;
- отеки нижних конечностей;
- головокружение;
- синкопальные и пресинкопальные состояния;
- общая слабость, утомляемость

Клиника

2. Внесердечные симптомы:

- макроглоссия;
- дисфагия;
- диспепсия;
- нарушения стула (запор, диарея);
- кожные высыпания;
- ортостатическая гипотензия;
- синдром сухого глаза;
- синдром запястного канала;
- онемение пальцев рук и стоп.

Диагностика

1. Электрокардиография (ЭКГ) - снижение вольтажа комплексов QRS или непропорционально низкий вольтаж степени при существующей гипертрофии ЛЖ, псевдоинфарктные изменения при отсутствии зон нарушений локальной сократимости по данным эхокардиографии

Диагностика

2. Эхокардиография (ЭхоКГ, УЗИ сердца) - утолщение межжелудочковой и межпредсердной перегородок, стенок желудочков, клапанов сердца, дилатация предсердий, гипокинез миокарда. Функциональные изменения характеризуются резким снижением фракции выброса левого желудочка, нарушением диастолического наполнения, клапанной регургитацией. Иногда в миокарде удается выявить эхопозитивные включения в виде мелкие гранул (отложения амилоида)

Диагностика

3. Рентген и томография органов грудной клетки – увеличение тени сердца, экссудативный плеврит.
4. Лабораторно – в тестах мочи и крови обнаруживается протеинурия, гипопроотеинемия, гиперглобулинемия и гипоальбуминемия. Непропорционально высокий уровень NT-proBNP, постоянно повышенный уровень концентрации тропонина при отсутствии коронарного поражения по данным КАГ

Диагностика

5. MPT сердца – трансмуральное или субэндокардиальной позднее контрастное усиление области, диффузное предсердное позднее контрастное усиление, ПЖ позднее контрастное усиление, субоптимальное обнуление, увеличение значений T1, увеличение фракции экстрацеллюлярного объема, отек миокарда (T2)

Диагностика

6. Сцинтиграфия сердца с мечеными фосфатными (остеотропными) комплексами – интенсивное глобальное накопление радиофармпрепарата в миокарде.

Диагностика

7. Эндомиокардиальная биопсия – обнаруживаются отложения амилоида после окрашивания Конго-красным. Для типирования амилоидоза золотым стандартом является метод масс-спектрометрии, иммуногистохимическое исследование или иммуноэлектронная микроскопия. Однако существуют технические трудности для рутинного их применения.

«Сценарии» диагностики

1. Отсутствует захват радиофармпрепарата миокардом при сцинтиграфии, исследование на моноклональные белки отрицательное – вероятность как ATTR, так и AL амилоидоза крайне низкая.
2. Сцинтиграфия выявила захват радиофармпрепарата миокардом, исследование на моноклональные белки отрицательное – в случае, если выраженность захвата соответствует степени 2/3 (как в костях или больше, чем в костях), то диагноз ATTR амилоидоза считается подтвержденным. Далее следует выполнить генетическое исследование, чтобы определить его форму. При степени захвата 1 (меньше, чем в костях) необходимо гистологическое подтверждение отложения амилоида.

«Сценарии» диагностики

3. Отсутствует захват радиофармпрепарата миокардом при сцинтиграфии, исследование на моноклональные белки положительное – следует исключить AL амилоидоз при помощи МРТ сердца. В случае наличия признаков амилоида при МРТ следует выполнить гистологическое исследование.
4. Сцинтиграфия выявила захват радиофармпрепарата миокардом, исследование на моноклональные белки положительное – следует провести дифференциальную диагностику между ATTR и AL амилоидозом при помощи гистологического исследования.

«Российский кардиологический журнал»

том 28, №11 (2023)

Авторы: Резник Е.В., Нгуен Т.Л., Кудрявцева М.М., Голухов Г.Н.

Название: «Сравнение амилоидоза сердца и гипертрофической кардиомиопатии: ретроспективный анализ особенностей поражения сердца и почек».

Цель. Определить особенности, помогающие дифференциальной диагностике этих двух состояний, путем анализа клинических, электро-, эхокардиографических и лабораторных данных у пациентов с системным амилоидозом и гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП).

Материал и методы. Обследовали 38 больных с амилоидозом сердца и 80 больных ГКМП.

Результаты. Было обнаружено, что симметричность утолщения стенки левого желудочка (ЛЖ), зернистый и блестящий вид миокарда и утолщение створок клапанов сердца являются лучшими кардиальным предикторами, а возраст выше 63 лет, снижение скорости клубочковой фильтрации и протеинурия являются лучшими внекардиальными предикторами амилоидоза сердца, тогда как низкий вольтаж комплексов QRS и перикардиальный выпот имели меньшее клиническое значение. Переднесистолическое движение передней створки митрального клапана, асимметричное утолщение стенки ЛЖ и электрокардиографические признаки гипертрофии ЛЖ с высокой вероятностью свидетельствовали о ГКМП.

Заключение. Таким образом, стандартные неинвазивные методы могут быть полезны для выявления инфильтративного процесса в миокарде и дифференциальной диагностики амилоидоза сердца и ГКМП.

Основные направления терапии

1. Симптоматическая:

- коррекция проявлений ХСН;
- антиаритмическая терапия;
- антикоагулянтная терапия;
- транскатетерное протезирование клапанов;
- имплантация ЭКС;
- трансплантация сердца

Основные направления терапии

2. Болезнь-модифицирующая (патогенетическая):
 - химиотерапевтические препараты в случае AL амилоидоза;
 - специфическая противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия в случае AL амилоидоза (ингибиторы ФНО- α , ингибиторы ИЛ-6, колхицин, иммуносупрессоры);
 - препараты, замедляющие синтез и стабилизирующие транстиретин при ARRT амилоидозе (патисиран, инотерсен, тафамидис и др.).

Прогрессирование амилоидоза сердца не является причиной для отмены болезнь-модифицирующей терапии!

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение проводится с целью мониторинга прогрессирования заболевания.

С целью динамического наблюдения проводят ЭКГ, ЭКГ-ХМ, ЭхоКГ, пациенты заполняют опросники качества жизни, проходят тест 6-мин ходьбы, кроме того кроме стандартных анализов крови и мочи, проводится анализ на NT-pro-BNP, тропонина.

Для бессимптомных пациентов, носителей мутации в гене транстиретина также предусмотрен график проведения диспансерных мероприятий.

Прогноз

Прогноз при амилоидозе сердца сомнительный, чаще неблагоприятный.

Гибель пациентов наступает в среднем через 1,5-2,5 года после появления признаков поражения сердца от сердечной недостаточности либо от внекардиальных осложнений.

Спасибо за внимание!