

Клинический случай (амилоидоз сердца)



Подготовила: студентка ИКМ 6 курса 51 группы
Левицкая Кристина

Паспортная часть:

- Мужчина, 67 лет.
- Поступил: 09.09.2020 в 11:22 (самообращение).
- Направлен: в ОРИТ кардиологический.
- Перевод: 11.09.20. в кардиологическое отделение.

Жалобы:

- Синкопальные эпизоды,
- На выраженую **общую слабость**, головокружение, головную боль,
- Периодически давящие, ноющие **боли в области сердца**,
- **Дискомфорт** в грудной клетке,
- **Сердцебиение, одышка** при минимальной физической нагрузке.

Анамнез заболевания:

- До конца января считал себя здоровым.
- С конца января появились выраженная **общая слабость, исчез аппетит, мышечная слабость, запоры, стойкая гипотония** (ранее АД было 120-130/80 мм.рт.ст., с февраля 2020 г. 75-90/60 мм.рт.ст.).
- Периодически возникают **пресинкопальные** состояния (как правило, при изменении положения тела), несколько раз возникали **синкопальные** состояния.

Анамнез жизни:

- Длительно страдает **ЦВБ, ГБ** (макс. АД 170/110 мм.рт.ст., адаптирован к АД 110/70 мм.рт.ст. АД регулярно не контролирует. Лекарственные препараты регулярно не принимает.
- Много лет страдает **гастродуоденитом, язвенная болезнь 12 п.к., хронический пиелонефрит.**
- ОНМК, ОИМ, СД отрицает.
- Вредные привычки: отрицает.

Обследование пациента в стационаре в июне 2020г. (3

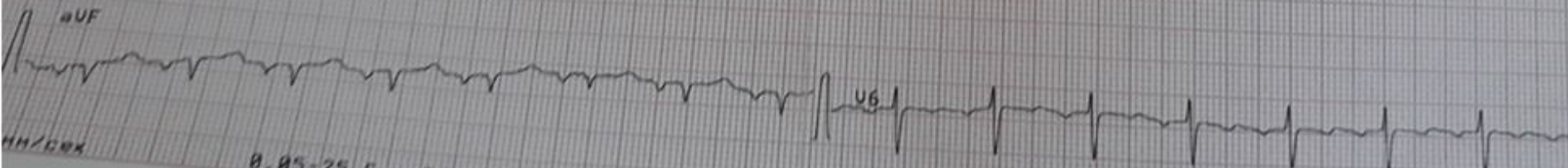
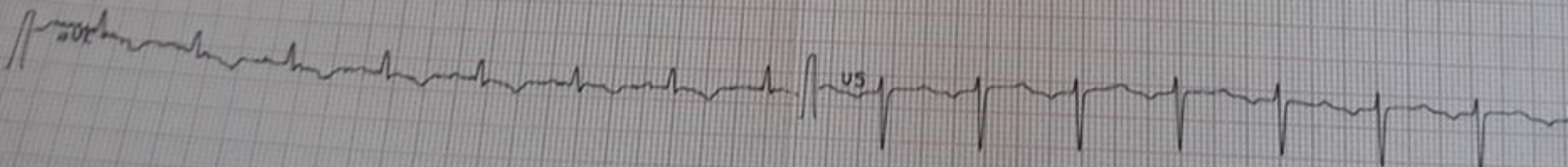
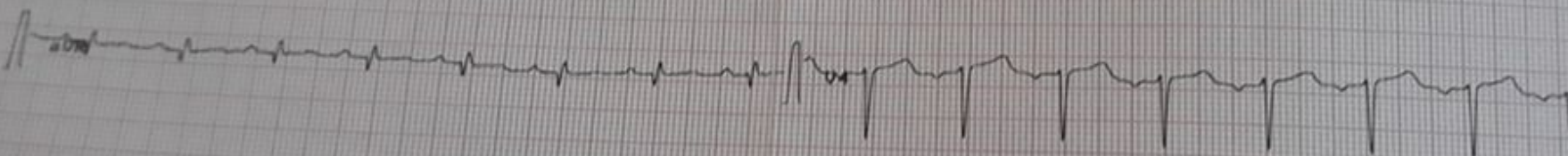
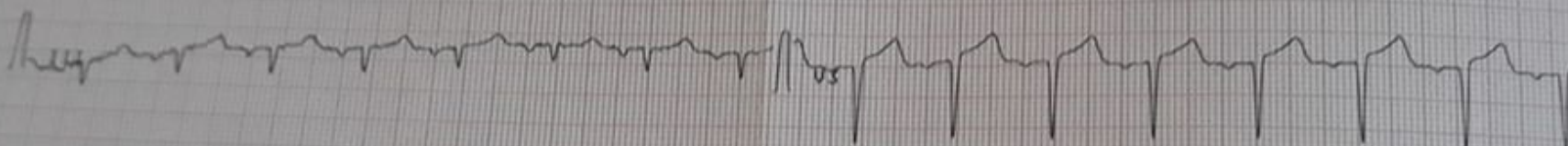
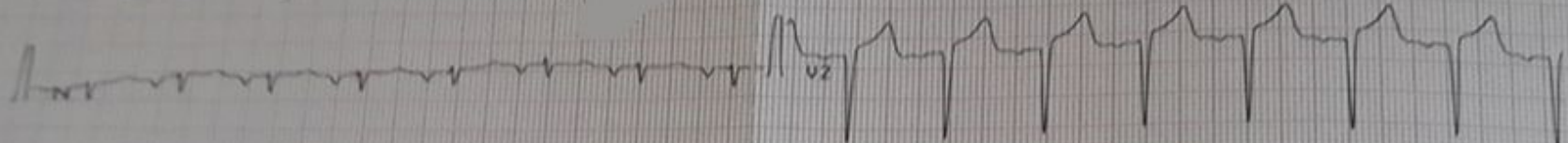
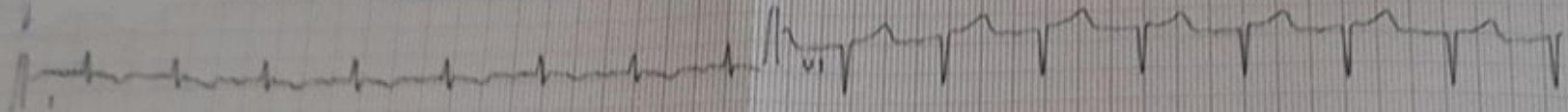
месяца назад):

- В июне 2020 года в течении 3 недель лечился стационарно в НПЦ интервенционной кардиологии Сеченовского Университета.
- На ЭКГ: обращает на себя внимание **гипертрофия миокарда ЛЖ.**
- При КАГ: значимых стенозов КА выявлено не было.
- При суточном мониторингировании ЭКГ в течении 48 часов: не было выявлено нарушений ритма и проводимости, которые могли бы привести к обморокам.
- МРТ головного мозга и МСКТ легких: без значимой патологии.
- УЗДГ БЦА: без значимых стенозов.
- Общий анализ мочи: обращает на себя внимание **протеинурия** (в первом ОАМ белок – 1г/л, в повторном – 3 г/л).

Состояние при поступлении

(09.09.20. 11:22):

- Общее состояние: **тяжелое.** Сознание: ясное.
Температура тела: 36,6 С.
- Цвет кожных покровов: обычной окраски.
- Отеки: **пастозность голеней и стоп.**
- ЧДД: 16/мин. SpO₂: 98%. Дыхание **жесткое, ослаблено в нижних отделах** обоих легких.
- АД: 130/80 мм.рт.ст. ЧСС=пульсу: **95/мин.**
- Ритм сердца: правильный. Тоны сердца: приглушены.
- Границы относительной сердечной тупости: **левая смещена кнаружи от среднеключичной линии на 1 см.**



ЭКГ

09.09.2020 11:30

- ЧСС – 95 уд./мин.
- Ритм: предсердный.
- Снижение вольтажа во всех отведениях от конечностей.
- Неспецифические изменения ST-T I, aVL (инверсия T).
- Малый зубец R и отсутствие роста V2-4.
- Электрическая ось сердца отклонена влево.

ЭХО-КГ с доплерографией

(09.09.20. 16:30):

- Аорта: на уровне корня – 3,4 (N=2,0-3,8см). В восходящем отделе – 3,3 (N=18,-4,0 см). Стенки аорты: **уплотнены**.
- Аортальный клапан: Vmax – 1,71 м/с. Подвижность створок: не ограничена, створки **уплотнены**.
- Митральный клапан: Регургитация **1-2 степени**, движение створок – **разнонаправленное**, створки **уплотнены**.
- Трикуспидальный клапан: Регургитация **1 степени**, створки **уплотнены**. Систолическое давление в легочном стволе – **33 мм.рт.ст.** (N до 30 мм.рт.ст.)
- Левое предсердие: **4,6*6,8 см** (N до 4,0*4,9 см).
- Правое предсердие: **4,4*5,7 см** (N до 3,8*4,6 см).
- Левый желудочек: не расширен, КДО – 75 мл., КСО – 29 мл., **УО – 28 мл**(N 60-100мл), ФВ – 62% (N более 50%).
- Межжелудочковая перегородка: **1,8 см** (N = 0,6-1,2 см).
- Задняя стенка левого желудочка: **1,8 см** (N = 0,6-1,2 см).
- **Заключение:** Дилатация полостей обеих предсердий. На момент осмотра убедительных данных за наличие гипо- и акинезий не выявлено. Створки МК, АК, стенки аорты, М и А фиброзных колец уплотнены. Регургитация МК 1-2 степени, АК 1 степени. Выраженная симметричная гипертрофия миокарда ЛЖ. Диастолическая дисфункция по 1 типу. Незначительная легочная гипертензия (СД ЛА – 33 мм.рт. ст.)

ДИАГНОЗ

(клинический

предварительный):

- Основной: Амилоидоз? Миеломная болезнь?
- Осложнения: Амилоидоз сердца?
Псевдогипертрофия миокарда?
ХСН ЗФК по ПУНА, НК 2Б.
Нефротический синдром.
Гипоальбуминемия тяжелой степени.
- Тяжесть состояния обусловлена: тяжелым нефротическим синдромом, тяжелой гипопротемией, гипоза-буминемией

Кислотно-основное состояние (венозная кровь).

Наименование	09.09.2020	10.09.2020	11.09.2020	Границы норм
pH	7,363↑	7,376↑	7,400↑	7,280-7,360
pO2	22,8↓	43,5↑	46,8↑	37,0-42,0
pCO2	51,3	38,4↓	44,8↓	46,0-58,0
K+	4,00	1,81↓	3,50	3,40-5,30

Клинический анализ крови.

Наименование	11.09.2020	18.09.2020	24.09.2020	Границы норм
Гемоглобин (HGB)	124↓	126 ↓	130	1300,0-160,0
Гематокрит (HCT)	39,7↓	35,8↓	40,2	40,00-48,00
Тромбоциты	176↓	210	230	180-320
СОЭ	36↑	---	39↑	2-15

БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ

КРОВИ.

Наименование	09.09.2020	11.09.2020	14.09.2020	24.09.2020	Границы норм
Тропонин Т	0,059↑	---	---	---	0,000-0,030
Общий белок	54,59↓	43,36↓	47,17↓	42,06↓	60,00-83,00
Альбумин	23,94↓	27,12↓	24,94↓	24,97↓	35,00-52,00
АЛТ	28,0	11,2	11,4	---	10,0-45,0
АСТ	28,0	17,0	20,3	---	10,0-40,0
Глюкоза	5,60	---	5,87	6,49↑	4,10-5,90
Билирубин общий	16,40	32,34↑	32,85↑	13,97	5,00-21,00
Билирубин непрямой	---	---	30,31↑	---	3,40-13,70
Холестерин	11,59↑	10,09↑	9,12↑	---	0,00-6,20
С-реактивный белок	---	---	37,47↑	отрицательно	0,00-10,00

Клиническая анализ мочи.

Наименование	09.09.2020	21.09.2020	24.09.2020	Границы норм
Белок	+++ (3,0 г/л)	+++ (3,0 г/л)	+++ (6,0 г/л)	0,00-0,20
Кровь	отрицательно	+ (1,0 мг/л)	++ (5,0 мг/л)	отрицательно
Эритроциты	0	2	4	0-1

Проводимое лечение:

- Раствор Альбумина 50 мл. в.в кап. каждый день.
- Раствор NaCl 0,9% 500 мл. в.в. в первый день.
- **Омепразол** 20 мг. на ночь каждый день.
- **Аторвостатин** 20 мг. на ночь каждый день.
- **Дюфалак** 30 мл. на ночь каждый день.

13.09.20. 08:00:

- Пациент почувствовал головокружение и слабость в ногах, упал и ударился головой о край ванной – потеря сознания на 5-10 секунд.
- МСКТ головного мозга: сосудистая церебральная микроангиопатия.
- Консультация врача-нейрохирурга: Данных за ЧМТ нет. Ушибленная рана головы, без признаков кровотечения.

14.09.20. 17:00:

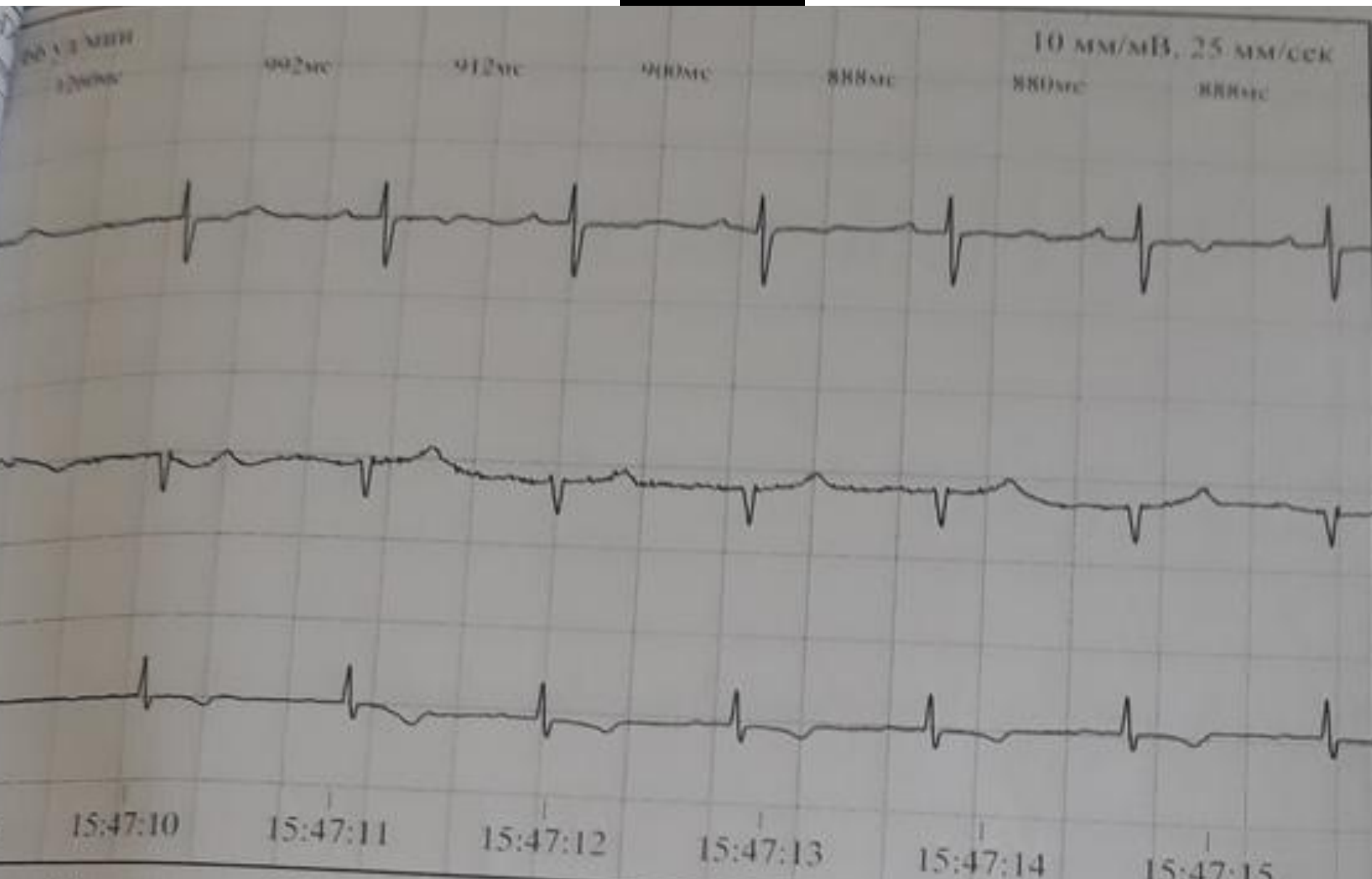
- **Жалобы: боли в области правого локтевого сустава.**
- **Состояние: средней тяжести.**
- **УЗДГ вен верхних конечностей: ЭХО признаки **тромбофлебита V.сerhalica справа**, инфильтрация ПЖК.**
- **Рекомендации:**
 - с антикоагулянтной целью **Фрагмин 5000ЕД** 2 р.д. п.к. в течении 5 дней,
 - с антибактериальной целью **цефтриаксон 2г** 1 р.д. в.в., **ванкомицин 1г.** 2 р.д. в течении 5 дней

Холтеровское мониторирование ЭКГ

(18.09.20 10:00):
ЗаклЮчение:

- Базовый ритм синусовый.
- Вероятно, эпизоды **ускоренного предсердного ритма** с ЧСС до **97 уд./мин**. Средняя дневная ЧСС – 87 уд./мин. Средняя ночная ЧСС – 91 уд./мин. Минимальная ЧСС 66 уд./мин.
- Регистрировалась **АВ-блокада 1 ст.**
- Зарегистрировано **20 одиночных желудочковых экстрасистол**, **267 одиночных наджелудочковых экстрасистол**, в т.ч. парные.
- Диагностически значимого смещения сегмента ST **не выявлено**.

Синусовый ритм. Минимальная ЧСС.



Желудочковая экстрасистола

ЧСС: 77 уд/мин

20мс

840мс

796мс

820мс

500мс

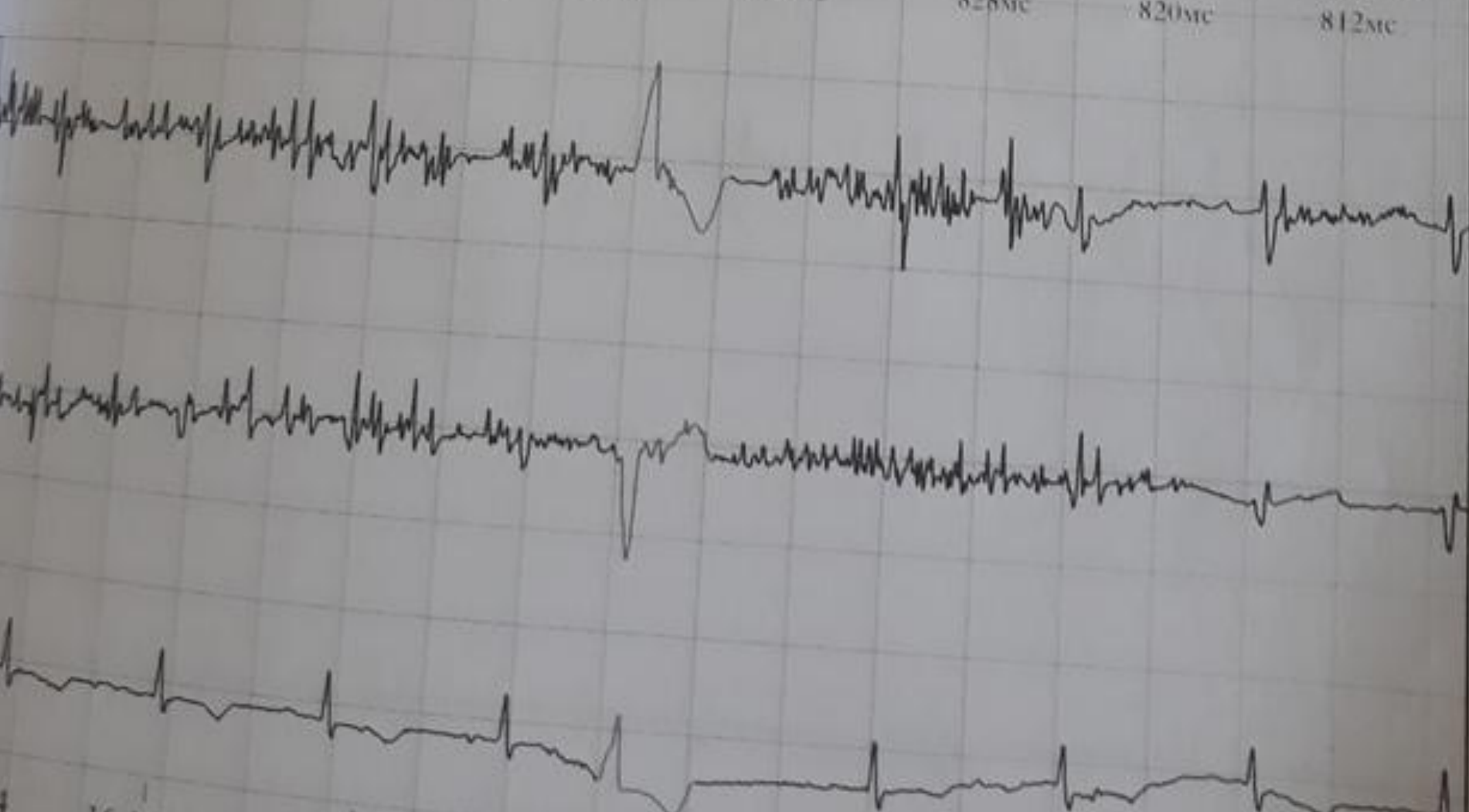
1128мс

828мс

10 мм/мВ, 25 мм/сек

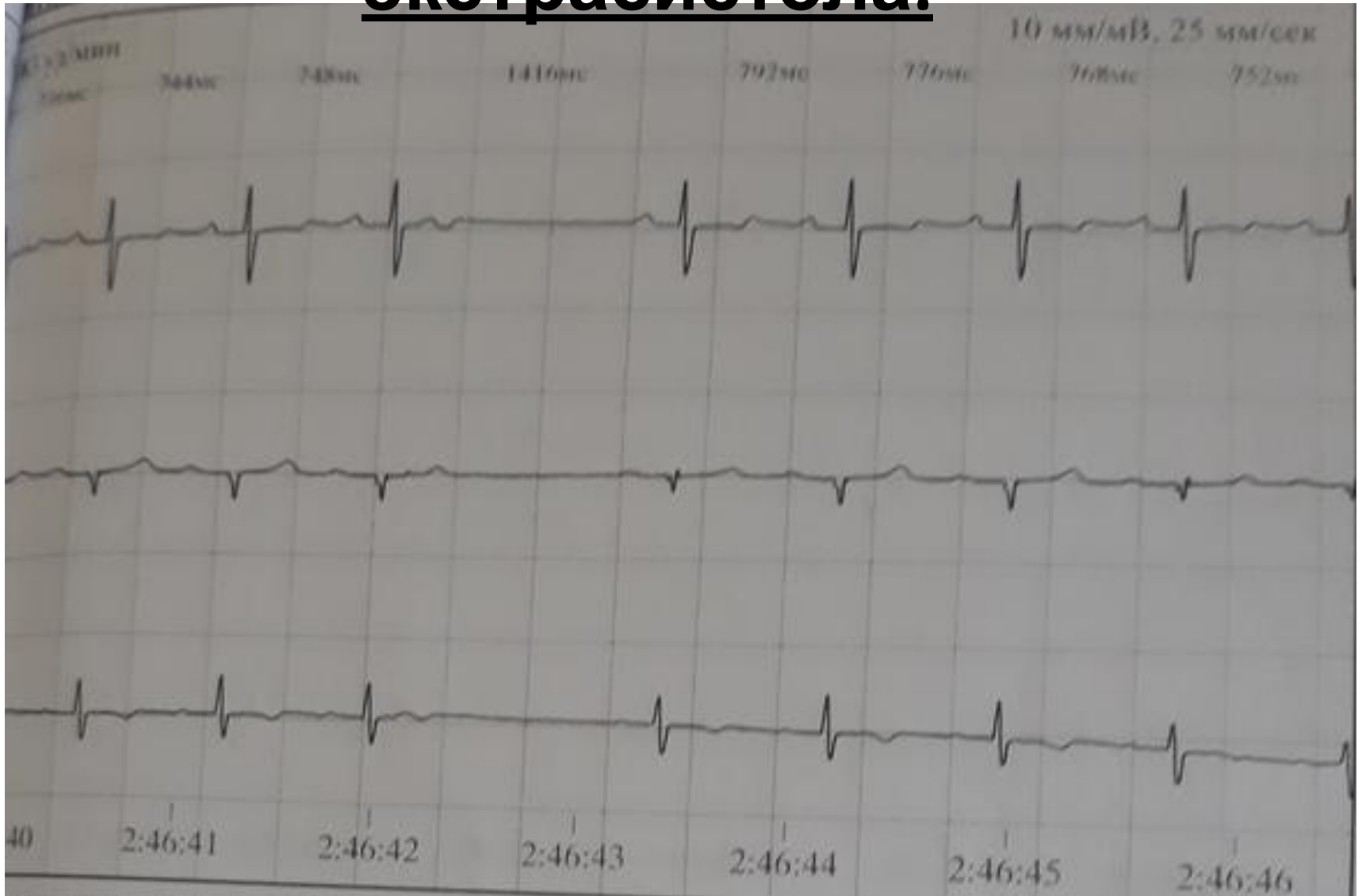
820мс

812мс

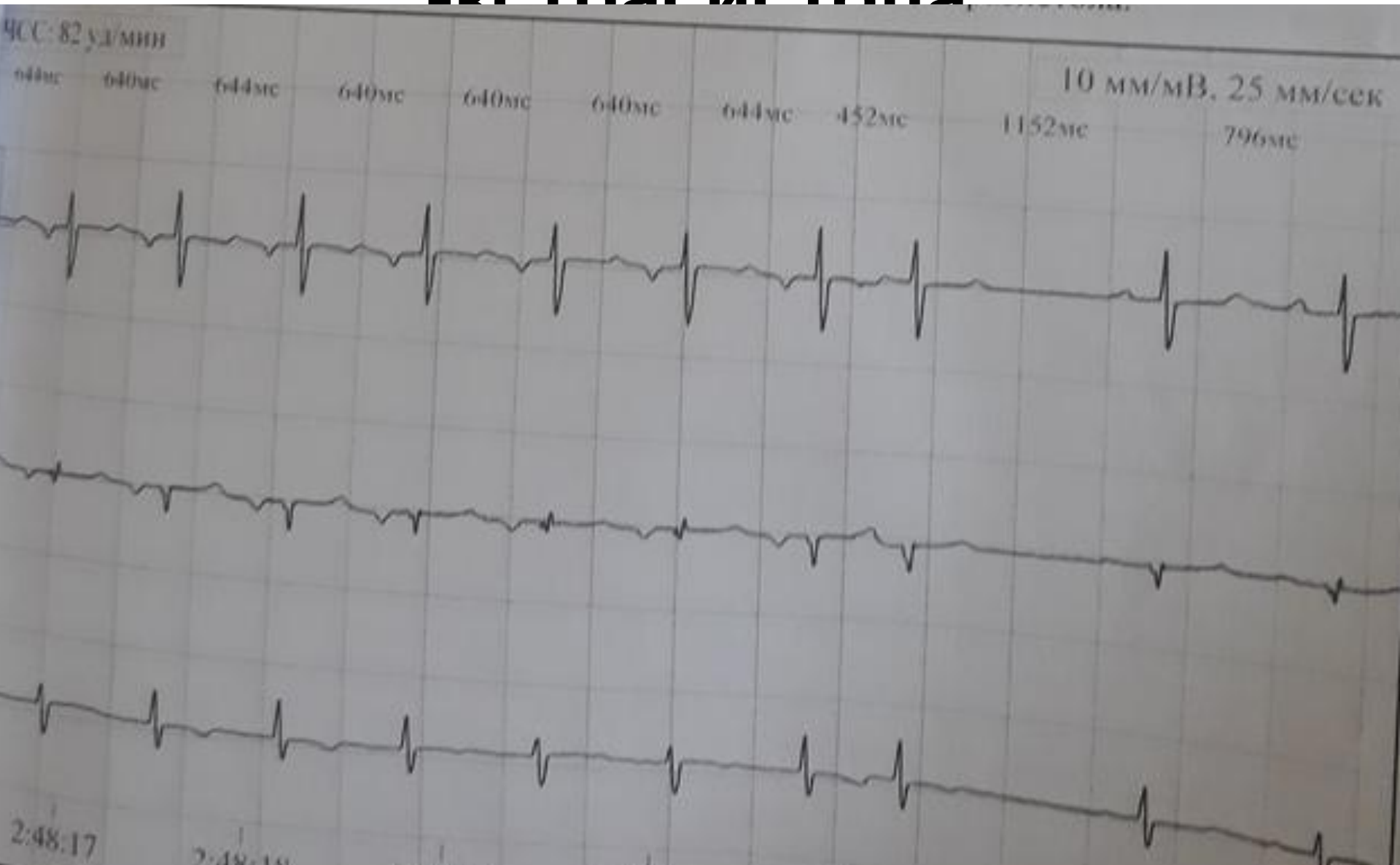


16:16:35

Синусовый ритм. АВ-блокада 1 ст. Блокированная наджелудочковая экстрасистола.



Эпизод ускоренного предсердного ритма. Предсердная экстрасистола



Консультация гематолога

(18.09.20. 21:40):

- С диагностической целью выполнена **трепанобиопсия заднего гребня подвздошной кости справа**. Материал отослан для цитологического и гистологического исследований.

Заключение (от 21.09.20.):

В трепанобиоптате костного мозга морфологическая картина характеризует субстрат **парапротеинемического гемобластоza** (количество плазматических клеток 18,8% (N до 1,8%)).

При гистологическом окрашивании **Конго красным** в стенках мелких сосудов обнаружены **депозиты амилоида**.

ЭХО-КГ с доплерографией

(21.09.20. 14:34):

- Заключение: Выраженная гипертрофия ЛЖ без признаков обструкции выносящего тракта ЛЖ.
- Регургитация МК – 1-2 степени, ТК – 1 степени.
- Индексы объемов полостей сердца – в пределах нормального диапазона.
- Признаки нарушения локальной и глобальной сократимости ЛЖ, легочной гипертензии не выявляются.

Диагноз при выписке

(24.09.20. 13:00):

- Основной: **Множественная миелома. Рестриктивная кардиомиопатия. AL-амилоидоз с поражением сердца и почек.**
- Осложнения: **Нефротический синдром. ХБП1. НК2А ФКЗ. Гипоальбуминемия тяжелой степени. Постинъекционный тромбофлебит справа.**
- Сопутствующие: **ЦВБ. Хронический гастродуоденит, язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки, ремиссия.**

Заключение:

- Пациент 67 лет госпитализирован в стационар в связи с **тяжелой НК, гипотонией, синкопальными состояниями**, обусловленные тяжелой **гипопротеинемией, гипоалбуминемией** в результате **нефротического синдрома**, на фоне **миеломной болезни**.
- При поступлении определялся **критически низкий уровень альбумина** крови, проведена инфузия альбумина.
- Выполнена **трепанобиопсия**, по результатам – картина характеризует субстрат **парапротеинемического гемобластоза**. При гистохимическом окрашивании **Конго красным** в стенках мелких сосудов обнаружены **депозиты амилоида**.
- За время наблюдения на фоне проводимой терапии состояние больного с **положительной динамикой**: боли в грудной клетке не беспокоили, показатели гемодинамики стабильны, жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма и проводимости не зарегистрировано, адекватные темпы диуреза, ортостаз переносит удовлетворительно, явления НК компенсированы.
- Рекомендовано **лечение и наблюдение ГЕМАТОЛОГОМ**.

Рекомендации:

- Прием энтерального питания, обогащенного белками.
- Пантопрозол 20 мг. на ночь.
- Диета с ограничением соли, жидкости, жиров животного происхождения, углеводов.
- Наблюдение кардиологом, терапевтом, эндокринологом, нефрологом, неврологом, **ГЕМАТОЛОГОМ**.
- Контроль АД, ЧСС, липидного спектра, АЛТ, АСТ, КФК, креатинина, мочевины, электролитов крови, альбумина, веса, диуреза.

Спасибо за
внимание!!!