

# 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

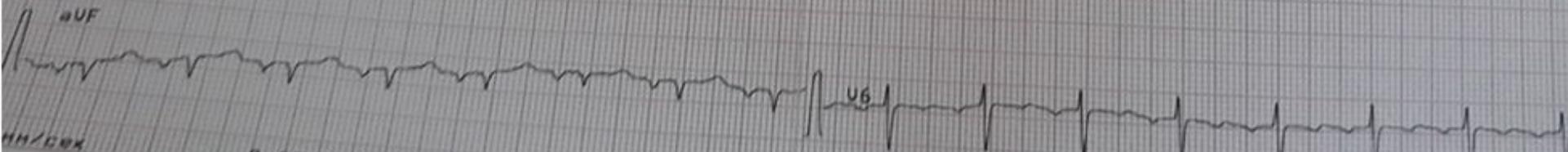
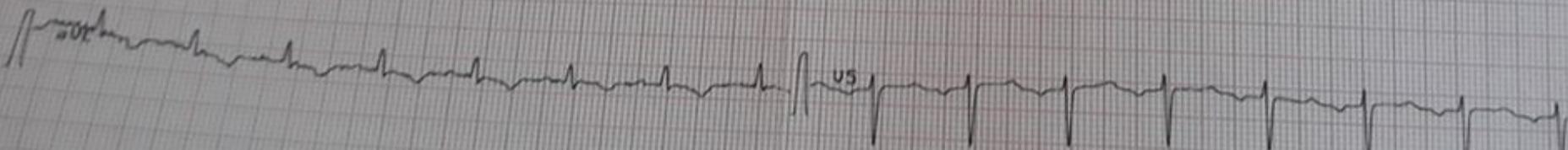
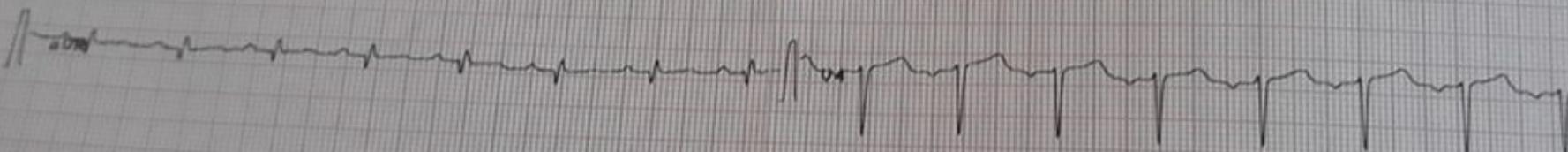
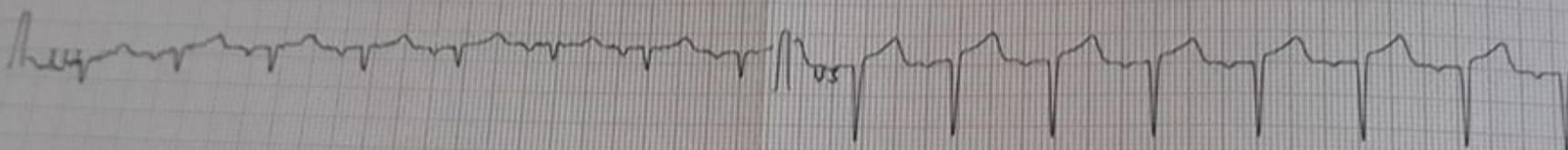
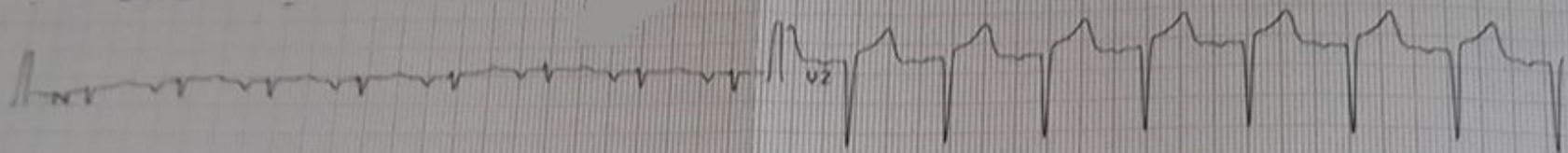
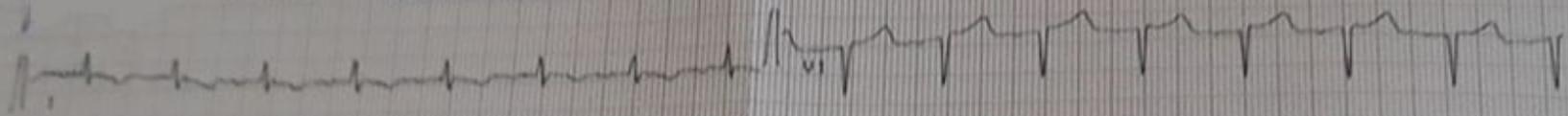
месяца назад):

- 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. SpO<sub>2</sub>: 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 NYHA , 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        | +++<br>(3,0 г/л) | +++<br>(3,0 г/л) | +++<br>(6,0 г/л) | 0,00-0,20    |
| Кровь        | отрицательно     | +<br>(1,0 мг/л)  | ++<br>(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:**

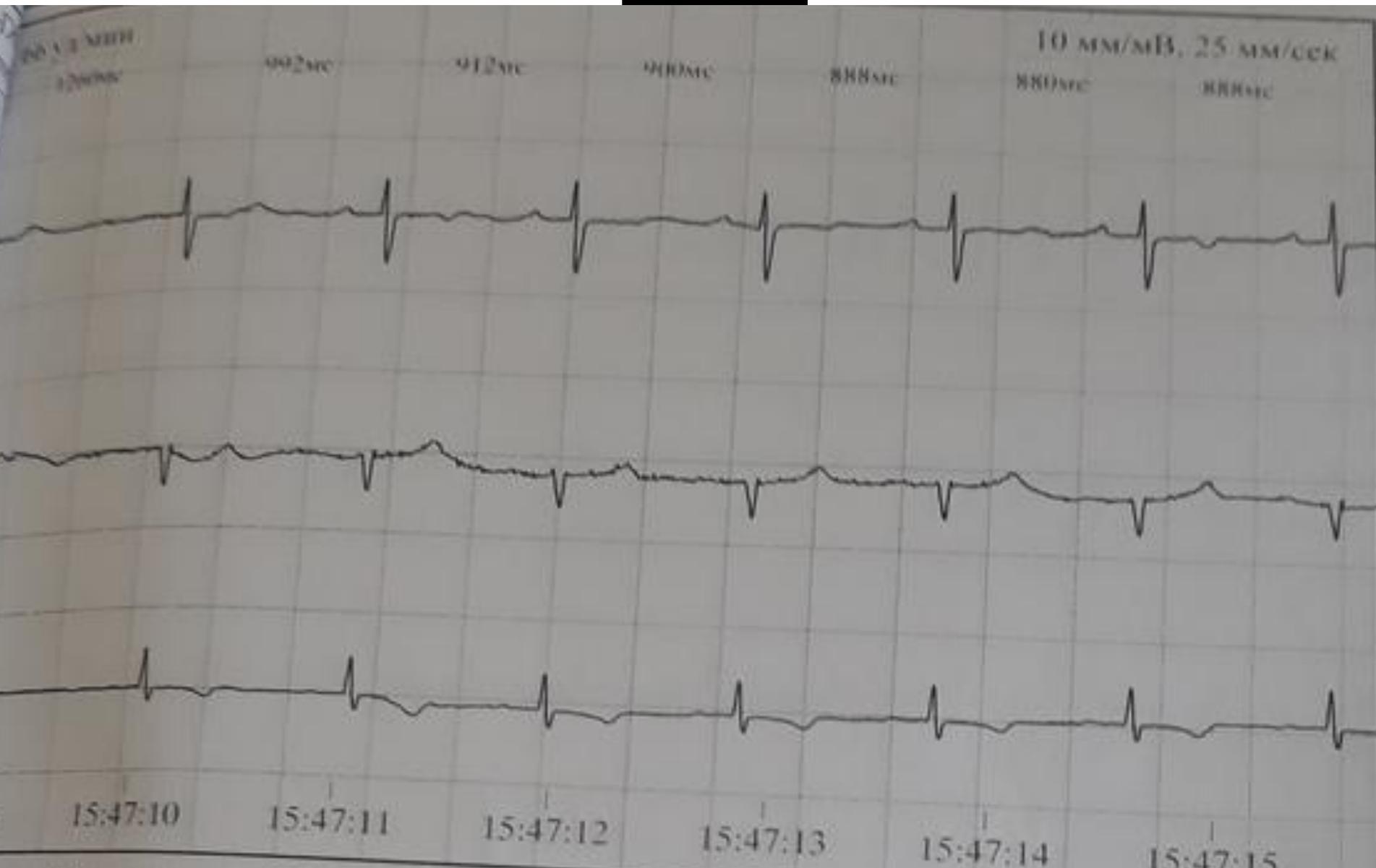
- **Жалобы: боли в области правого локтевого сустава.**
- **Состояние: средней тяжести.**
- **УЗДГ вен верхних конечностей: ЭХО признаки **тромбофлебита V.cerhalica справа**, инфильтрация ПЖК.**
- **Рекомендации:**
  - с антикоагулянтной целью **Фрагмин 5000ЕД** 2 р.д. п.к. в течении 5 дней,
  - с антибактериальной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

# Холтеровское мониторирование ЭКГ

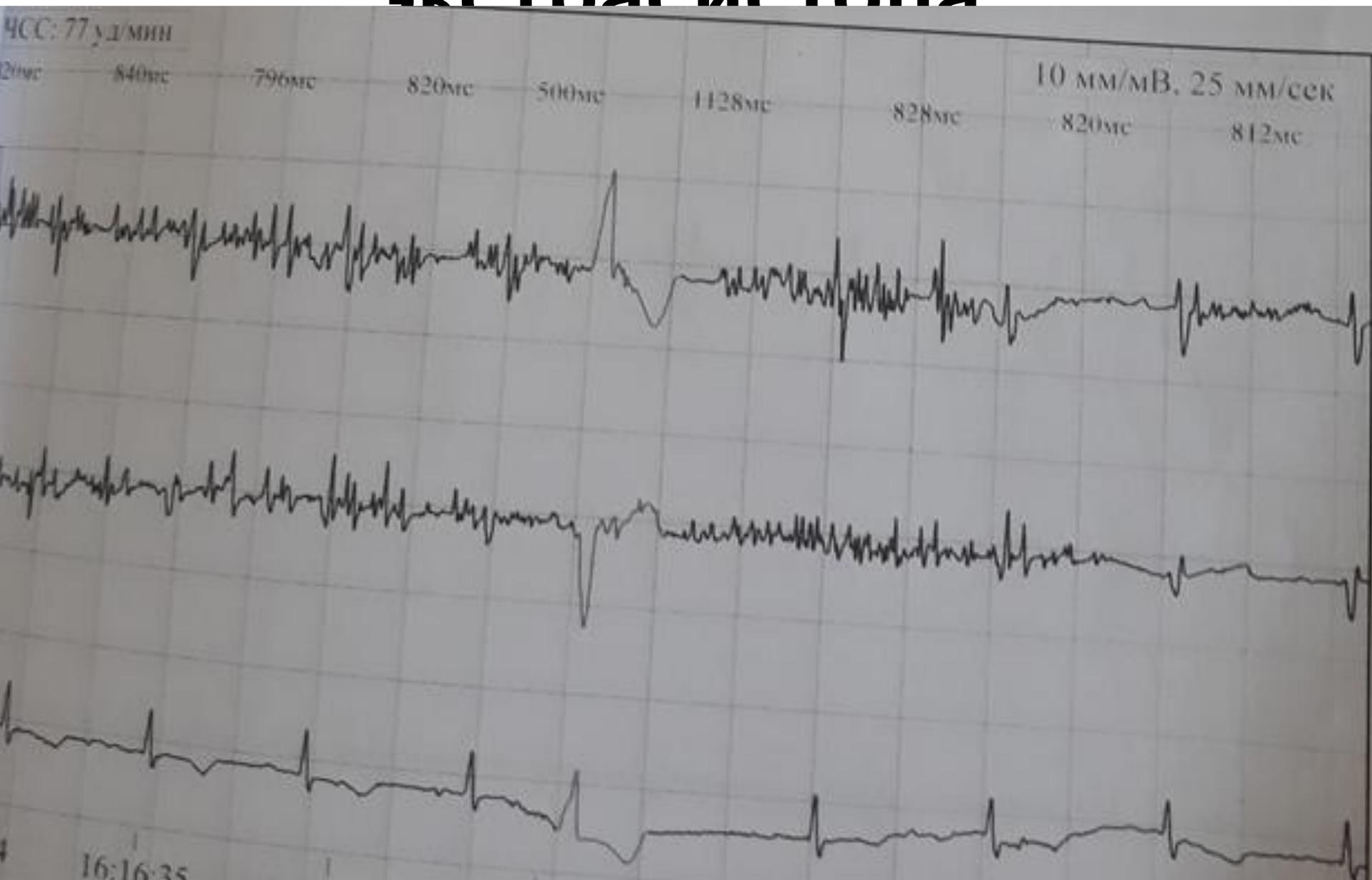
(18.09.20 10:00):  
Заключение:

- 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**.

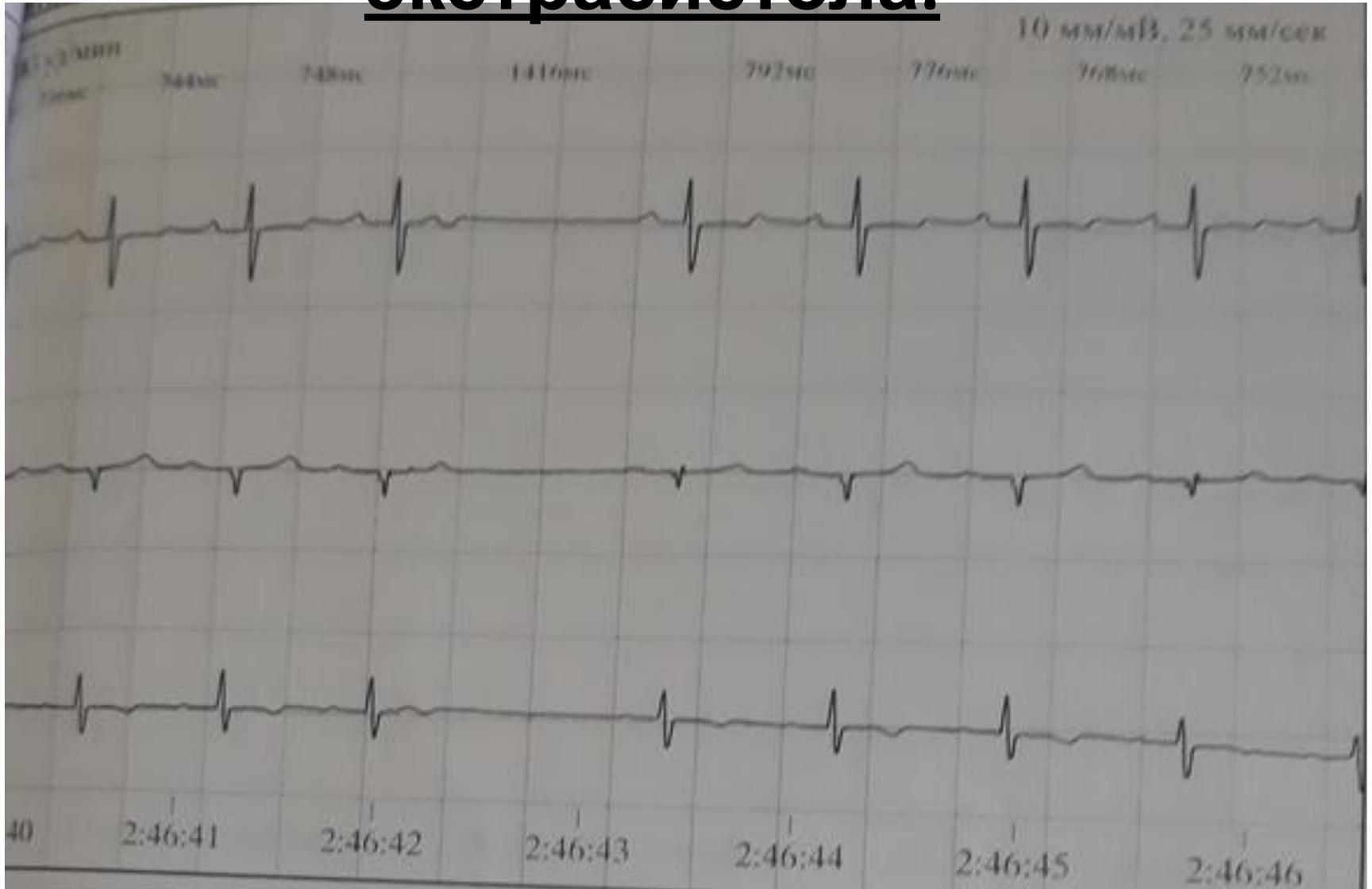
# Синусовый ритм. Минимальная ЧСС.



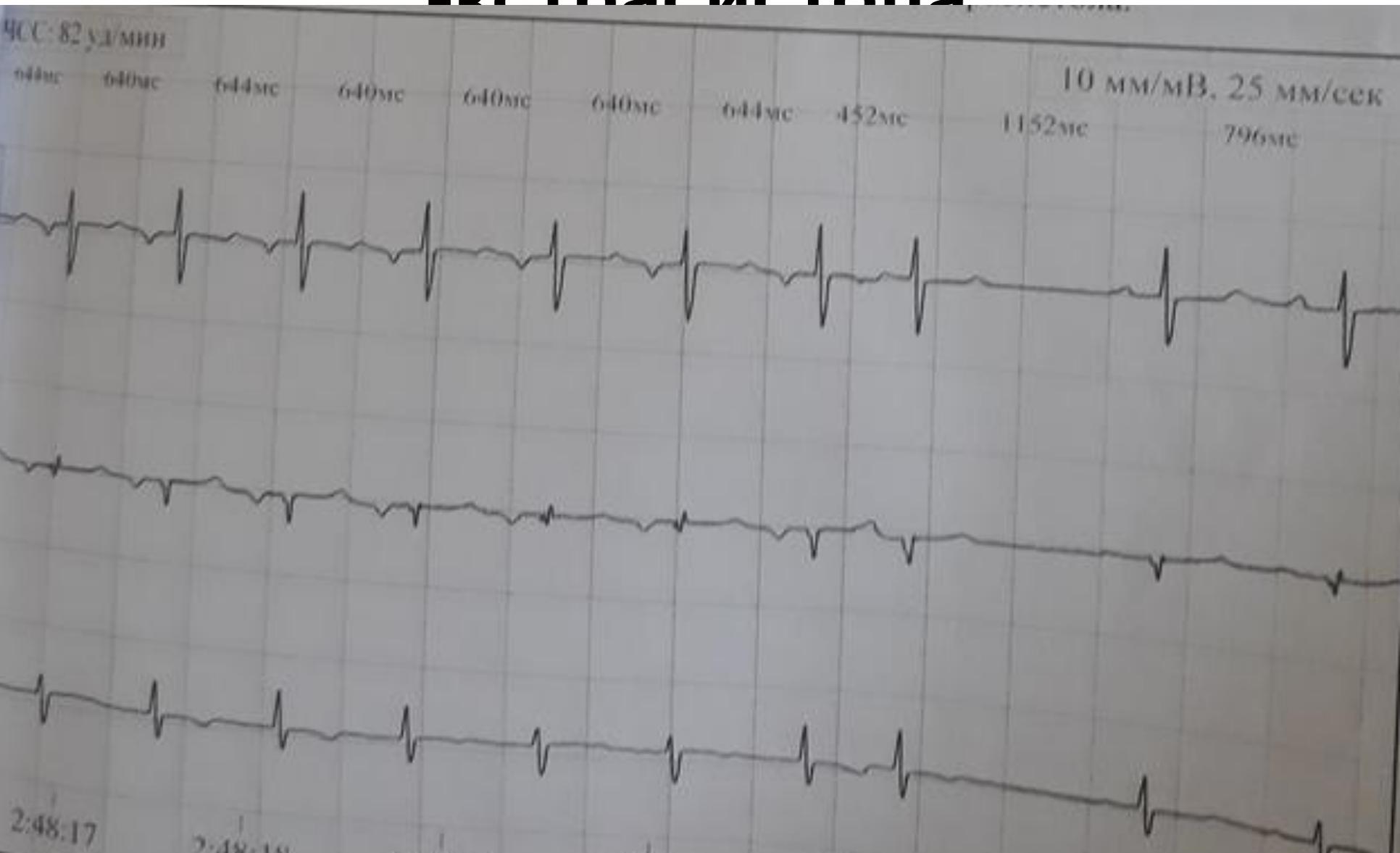
# Желудочковая экстрасистола



# 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!!!**