

ID: 2018-08-8-T-18340

Тезис

Камсваева Э.Т., Эздеков И.З.

### Клиническое наблюдение AL-амилоидоза с поражением сердца

*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра госпитальной терапии лечебного факультета*

*Научные руководители: к.м.н. Волошинова Е.В., к.м.н. Сергеева В.А.*

Амилоидоз – заболевание, обусловленное внеклеточным отложением в различных органах и тканях белкового материала с фибриллярной структурой, известного как амилоид.

Приводим архивный клинический случай пациентки М. с данной патологией из практики нефрологического отделения Областной клинической больницы (ОКБ) г. Саратова. С 40 лет у пациентки зарегистрировано повышение артериального давления (АД) до 160 и 100 мм. рт. ст., одышка смешанного характера при умеренной физической нагрузке. В течение 10 лет одышка прогрессировала, стала возникать при незначительной активности, появились давящие боли за грудиной с иррадиацией в левую руку на фоне умеренной физической нагрузки, повышение АД до 180 и 100 мм рт. ст. В 54 г. перенесла не Q - инфаркт миокарда. Несмотря на полный объем проведенной в стационаре терапии и соблюдение рекомендаций через 3 месяца отметила возобновление коронарных болей, усиление одышки. Неоднократно находилась на стационарном лечении в кардиологическом отделении №1 ОКБ г. Саратова. Выписывалась с незначительным улучшением. В возрасте 58 лет госпитализирована в кардиологическое отделение №1 ОКБ г. Саратова в связи с усилением одышки (возникала в покое), головокружением, гипотонией (АД до 90 и 60 мм. рт. ст., без приема гипотензивных препаратов), похудание на 20 кг. По эхокардиографии (Эхо-КГ) впервые выявлена выраженная ассиметричная гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) с преобладанием межжелудочковой перегородки по типу гипертрофической кардиомиопатии, фракция выброса ЛЖ – 61%. Лабораторно впервые зарегистрирован нефротический синдром, снижение удельного веса мочи и повышение уровня креатинина, мочевины. После исключения вторичного генеза нефротического синдрома пациентка была переведена в отделение нефрологии, где была проведена нефробиопсия с последующим гистологическим типированием биоптата, по результатам которого был верифицирован AL-амилоидоз почек. Поражение сердца и гипотензия расценены как проявление амилоидоза миокарда, надпочечников. Была начата специфическая терапия AL-амилоидоза по схеме: мелфалан + преднизолон. Но в связи с ухудшением состояния пациентки и прогрессирующей почечной недостаточностью от специфической терапии было решено воздержаться, и ограничиться проведением симптоматической терапии. Смерть наступила вследствие нарастающей гипотонии. Первичный AL-амилоидоз – заболевание с неблагоприятным прогнозом, средняя продолжительность жизни таких пациентов около 2-х лет. В случае пациентки М. заболевание дебютировало с поражения сердца, причем клинические симптомы были не отличимыми от ИБС, вовлечение почек было вторичным проявлением, что затруднило раннюю диагностику заболевания.

**Ключевые слова:** AL-амилоидоз