

*Западно-Казахстанский государственный медицинский университет имени  
Марата Оспанова*

**Кафедра: ВОП**  
**Курс:6**

# *Самостоятельная работа интерна*

**Тема: Амилоидоз сердца**

**Выполнила: Кенесова Арайлым**

**Группа: 620**

**Факультет: ВОП**

## ПЛАН:

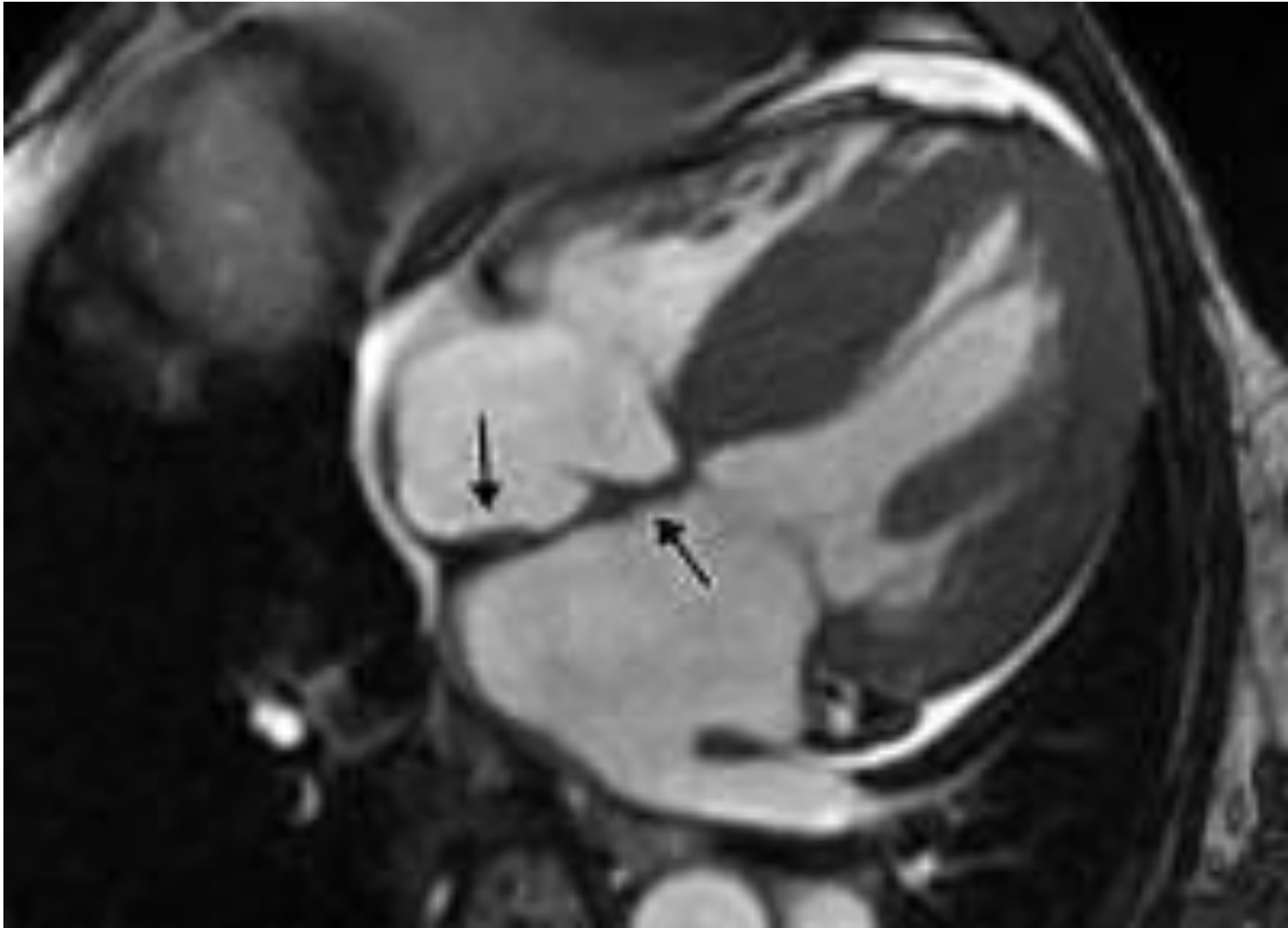
- Причины амилоидоза сердца
- Патогенез амилоидоза сердца
- Симптомы амилоидоза сердца
- Диагностика амилоидоза сердца
- Лечение амилоидоза сердца
- Прогноз при амилоидозе сердца



## □ Амилоидоз сердца (амилоидная

**кардиопатия)** – форма системного нарушения белкового обмена с преимущественным отложением белка  $\beta$ -фибриллярной структуры (амилоида) в миокарде, эндокарде, перикарде, аорте и стенках коронарных сосудов. Поражение сердца может наблюдаться при следующих типах амилоидоза: AL - амилоидозе легких цепей, SSA - сенильном системном амилоидозе, FAP - семейном амилоидозе, AA - вторичном амилоидозе. При генерализованном амилоидозе сердце является доминирующим органом-мишенью, однако в некоторых случаях может встречаться изолированный амилоидоз предсердий. Среди других клинических форм заболевания, наряду с амилоидозом сердца, наиболее часто встречаются амилоидоз почек, легких, селезенки, кишечника и других органов.





# Причины амилоидоза сердца

- Говорить о триггерных факторах амилоидогенеза в большинстве случаев не представляется возможным. При семейном амилоидозе имеет место аутосомно-доминантный тип передачи заболевания. Наследственный амилоидоз сердца чаще встречается у представителей средиземноморской этнической группы.
- В большей степени изучен вторичный системный амилоидоз, развитие которого может быть сопряжено с длительным течением ревматоидного артрита, анкилозирующего спондилита, псориатического артрита, бронхоэктатической болезни, бронхита, туберкулеза, лимфогранулематоза, болезни Крона, сифилиса, актиномикоза. У пациентов с хронической почечной недостаточностью возможно развитие амилоидоза, ассоциированного с гемодиализом.



## □ Патогенез амилоидоза сердца

- При семейной, идиопатической и далеко зашедшей старческой форме амилоидоза поражение сердца встречается у 80-100% пациентов. Чаще всего отложение амилоида происходит в мышечную оболочку сердца, реже – в перикард и эндокард. В миокарде амилоид накапливается между миофибриллами, приводя к сдавлению интрамуральных артерий и артериол.
- При амилоидозе сердца миокард уплотняется, становится малорастяжимым («резиновый» миокард); объем полостей сердца обычно изменяется незначительно. Старческий амилоидоз сердца протекает по типу диффузного поражения мышечных волокон, что сопровождается их атрофией; отложение амилоида нередко выявляется в коронарных артериях и аорте. Следствием структурных изменений миокарда являются нарушения систолической и диастолической функции, уменьшение сердечного выброса и признаки сердечной недостаточности.
- В случае отложения амилоида в области клапанов развивается клиника клапанного порока сердца; при скоплении фибриллярного белка в пучке Гиса, синусовом и атриовентрикулярном узлах на первый план выходят симптомы блокады проводящей системы сердца.
- В классификации, разработанной ВОЗ, выделяется 4 стадии амилоидоза сердца с учетом степени вовлечения органа в патологический процесс:
- 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.



# □ СИМПТОМЫ амилоидоза сердца

- Амилоидоз сердца нередко маскируется под клинику ишемической болезни сердца, гипертрофической кардиомиопатии, что затрудняет своевременное распознавание амилоидной кардиопатии. В начальных стадиях развитие амилоидоза сердца происходит исподволь, малосимптомно. Может отмечаться снижение веса, утомляемость, раздражительность, головокружение, отечность.
- Резкому ухудшению самочувствия обычно предшествует перенесенное интеркуррентное заболевание, в т. ч. респираторная инфекция, стресс, эмоциональное перенапряжение. В развернутой стадии амилоидоза сердца обращает внимание пониженное артериальное давление с явлениями ортостатической гипотензии; боли в области сердца, носящие стенокардический характер; синкопальные состояния, аритмии. Признаками развивающейся хронической сердечной недостаточности служат одышка, гепатомегалия, отеки. Отличительной особенностью сердечной недостаточности при амилоидозе сердца является ее быстрое прогрессирование и резистентность к терапии сердечными гликозидами.
- Довольно часто у пациентов с амилоидозом сердца обнаруживается перикардиальный выпот и асцит. Вследствие амилоидной инфильтрации развивается синдром слабости синусового узла, что сопровождается брадикардией и может привести к внезапной сердечной смерти.
- В том случае, если амилоидоз сердца является одним из проявлений системного амилоидоза, у больных может наблюдаться почечная недостаточность, дисфагия, диарея, макроглоссия, кожные геморрагии, периорбитальная пурпура, поражение нервной системы. Для генерализованного амилоидоза типично последовательное присоединение все новых и новых симптомов, создающих пеструю клиническую картину с полиорганными проявлениями







# □ Диагностика амилоидоза сердца

- Отсутствие патогномичных симптомов затрудняет прижизненную диагностику амилоидоза сердца. Зачастую достоверные данные за амилоидную кардиопатию выявляются только на аутопсии.
- При аускультации сердца у пациентов с амилоидозом выслушиваются глухость сердечных тонов, систолический шум регургитации на предсердно-желудочковых клапанах. На ЭКГ регистрируется снижение вольтажа QRS-комплексов, различного рода нарушения возбудимости и проводимости миокарда.
- К ЭхоКГ-признакам амилоидоза сердца следует отнести утолщение межжелудочковой и межпредсердной перегородок, стенок желудочков, клапанов сердца, дилатацию предсердий, гипокинезию 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, представляющих собой отложения амилоида.
- На рентгенограмме органов грудной клетки может определяться увеличение тени сердца, экссудативный плеврит. Более высоко чувствительными и специфичными методами прижизненной диагностики амилоидоза сердца служат сцинтиграфия миокарда и MPT сердца.
- Морфологическое подтверждение амилоидоза сердца может быть получено путем биопсии миокарда или других пораженных органов (языка, десны, подкожно-жировой клетчатки, лимфатических узлов, почки, прямой кишки и т. д.).
- В лабораторных тестах мочи и крови при амилоидозе сердца обнаруживается протеинурия, гипопропротеинемия, гиперглобулинемия и гипоальбуминемия.
- Дифференциальная диагностика амилоидоза сердца проводится с наследственным дистоническим липидозом (болезнью Фабри), микседематозной кардиомиопатией при гипотиреозе, гипертрофической кардиомиопатией, идиопатической рестриктивной кардиомиопатией, легочным сердцем, гемохроматозом, стенозом аорты, саркоидозом, гликогенозами.



# Лечение амилоидоза сердца

- Лечение пациентов с амилоидозом сердца представляет значительные трудности. С целью подавления амилоидогенеза используются различные схемы полихимиотерапии, иммунодепрессивные препараты.
- В большинстве случаев лечение амилоидоза сердца сводится к замедлению прогрессирования сердечной недостаточности. Назначаются симптоматические лекарственные средства – диуретики, сердечные гликозиды, витамины, антикоагулянты.
- При СССУ может быть использована имплантация искусственного водителя ритма. В настоящее время в кардиологии для лечения амилоидоза начинают применять трансплантацию пораженных органов, включая сердце.
- После установления диагноза пациенты с амилоидозом сердца должны находиться под систематическим наблюдением кардиолога, гематолога, невролога, нефролога и др. специалистов.



# □ Прогноз при амилоидозе сердца

- Своевременная прижизненная диагностика амилоидоза сердца и его эффективное лечение являются сложной проблемой в кардиологической практике. Это связано с достаточно редкой распространенностью патологии, невыраженностью специфических симптомов в клинике заболевания, отсутствием в России специализированных центров, занимающихся проблемами амилоидоза.
- Прогноз амилоидоза сердца неблагоприятный: сердечная недостаточность склонна к неуклонному прогрессированию. Гибель больных наступает в среднем через 1,5-2,5 года после появления признаков поражения сердца от сердечной недостаточности либо от внекардиальных осложнений.



# литературы

- *1. Ішкі аурулар –Қ.А.Жаманқұлов*
- *2. Внутренние болезни*
- *Райберг Г.Е. А.В. Струтынский*

