

Редкий случай системного AL-амилоидоза, протекающего под маской инфаркта миокарда при отсутствии «гипертрофии» миокарда

Болдуева С.А.¹, Евдокимов Д.С.¹, Рождественская М.В.², Винничук С.А.¹, Митрофанова Л.Б.³

¹ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России. 191015, Россия, Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41.

² Многопрофильная клиника «Скандинавия» Общество с ограниченной ответственностью «АВА-ПЕТЕР», Санкт-Петербург, Россия. 191014, Санкт-Петербург, Литейный пр., д. 55а, литера А, пом. 3-Н ком. 31 эт. 1.

³ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2

АННОТАЦИЯ

Системный амилоидоз — это группа заболеваний, связанных с внеклеточным отложением фибриллярных белков, вследствие которого теряется нормальная структура и функция органов. AL-амилоидоз возникает при отложении амилоида, состоящего из полноразмерных лямбда или каппа легких цепей иммуноглобулина, либо их фрагментов. В данной статье описана сложность своевременной диагностики системного AL-амилоидоза с преимущественным поражением сердца при отсутствии «гипертрофии» миокарда на примере пожилой пациентки, у которой ведущим проявлением заболевания являлась сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса левого желудочка.

Ключевые слова: системный амилоидоз, AL-амилоидоз, инфаркт миокарда

A rare case of systemic AL-amyloidosis under the mask of myocardial infarction in the absence of myocardial hypertrophy

Boldueva S.A.¹, Evdokimov D.S.¹, Rozhdestvenskaya M.V.², Vinnichuk S.A.¹, Mitrofanova L.B.³

¹North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, St. Petersburg

²Multidisciplinary clinic «Scandinavia» Limited Liability Company «AVA-PETER», Saint-Petersburg, Russia.

³Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia

ABSTRACT

Systemic amyloidosis is a group of diseases associated with extracellular deposition of fibrillar proteins, resulting in the loss of normal organ structure and function. AL amyloidosis occurs when amyloid is deposited, consisting of full-length lambda or kappa immunoglobulin light chains, or fragments thereof. This article describes the complexity of timely diagnosis of systemic AL-amyloidosis with a predominant heart lesion in the absence of myocardial "hypertrophy" on the example of an elderly patient in whom the leading manifestation of the disease was heart failure with a preserved left ventricular ejection fraction.

Keywords: systemic amyloidosis, AL-amyloidosis, myocardial infarction

ВВЕДЕНИЕ

Системный амилоидоз относится к болезням накопления и в последние годы диагностируется все чаще. Самой распространенной формой является AL-амилоидоз, при котором амилоидогенный белок состоит из полноразмерных лямбда или каппа легких цепей иммуноглобулина либо их фрагментов. На долю AL-амилоидоза приходится около 67–68% всех случаев [1]. Амилоидоз продолжает вызывать трудности в диагностике, часто выявляется уже в поздние сроки от начала заболевания либо диагностируется посмертно. Причинами такой ситуации являются большое разнообразие клинических проявлений, недостаточная настороженность врачей в отношении этой патологии, а также сложный и длительный процесс диагностики, требующий современного оснащения клиник [2].

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

Представляем клинический случай AL-каппа амилоидоза, протекавшего с необычным для данного заболевания поражением сердца.

Пациентка М. 60 лет поступила в отделение кардиореанимации Северо-Западного государственного медицинского университета имени И.И. Мечникова 13.04.2020г. с диагнозом направления - острый коронарный синдром (ОКС) без подъема сегмента ST от 13.04.2020г. При поступлении пациентка предъявляла жалобы на приступообразные давящие боли за грудиной умеренной интенсивности, длительностью около 15-20 мин, иррадиирующие в шею и нижнюю челюсть, возникающие при ходьбе, а также в положении лежа на спине, купирующиеся самостоятельно в покое и при приеме вертикального положения. Кроме того, беспокоила одышка в горизонтальном положении тела и при минимальной физической нагрузке.

В анамнезе длительно существующая гипертоническая болезнь (ГБ) с максимальным повышением артериального давления (АД) до 150/90 мм рт. ст., привычные цифры АД на фоне постоянной гипотензивной терапии (названия препаратов не помнит) - 110-100/60 мм рт. ст. 09.01.2020г. впервые появились вышеописанные ощущения в грудной клетке, в связи с чем обратилась в поликлинику по месту жительства. По данным рентгенографии органов грудной клетки (электрокардиография (ЭКГ) не выполнялась) была выявлена правосторонняя пневмония, плеврит (повышения температуры, кашля, слабости не отмечала), в связи с чем была госпитализирована в городскую больницу. В стационаре, со слов, подтвердили плевропневмонию, получала антибактериальную терапию, диуретическую, гипотензивную (названия препаратов не помнит). На фоне проводимой терапии состояние улучшилось, одышка уменьшилась, боли в груди не беспокоили, больная была выписана и приступила к работе. Выписки из стационара не представлены.

Ухудшение состояния произошло через месяц 08.02.2020г., когда в покое неожиданно возникла жгучая интенсивная боль за грудиной, продолжительностью около 20 минут, прошедшая самостоятельно. На следующий день амбулаторно в частной клинике выполнена эхокардиография (ЭХОКГ), со слов пациентки, патологических изменений выявлено не было. Еще через сутки стала нарастать одышка, общая слабость, появились рецидивирующие боли жгучего характера в грудной клетке, преимущественно в левой половине, без иррадиации, возникающие без четкой связи с физической нагрузкой, продолжительностью до 10 минут, проходящие самостоятельно. Учитывая ухудшение состояния, 13.02.20г. вновь обратилась в поликлинику по месту жительства, откуда была госпитализирована в экстренном порядке в городскую многопрофильную больницу №2 с диагнозом ОКС без элевации сегмента ST от 08.02.20г. На ЭКГ при поступлении (имеется описание) – «синусовый ритм с ЧСС 70 ударов в минуту, диффузные изменения процессов реполяризации», которые нормализовались к 3 суткам госпитализации. Тропонин I при поступлении - 4522 пг/мл (норма 0-26 пг/мл), с последующей нормализацией к 12 суткам. В клиническом анализе крови при поступлении выявлено небольшое повышение лейкоцитов до $10,9 \cdot 10^9/\text{л}$ с нормализацией к 3 суткам, нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести (эритроциты - $3,31 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин - 99 г/л, средний объем эритроцита - 89,2 фл (норма 75 – 95 фл), среднее содержание гемоглобина в эритроците - 30 пг (норма 24 – 34 пг). В биохимическом анализе крови выявлено незначительное повышение уровня С-реактивного белка до 0,8 мг/дл (норма 0-0,5 мг/дл), креатинина до 156 мкмоль/л, мочевины до 9,9 ммоль/л (норма 2,5-7,2 ммоль/л), снижение уровня железа до 7,1 мкмоль/л (норма 9-30,4 мкмоль/л), ферритин – 155,4 нг/мл (норма 4,6-204,4 нг/мл), фолиевая кислота – 4,2 нг/мл (норма 2,3-17,6 нг/мл), витамин В12 – 483 пг/мл (норма 187-883 пг/мл), в остальном без значимых особенностей. По данным ЭХОКГ от 14.02.20 – фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) - 48%, межжелудочковая перегородка

(МЖП) - 10,5 мм, задняя стенка ЛЖ (ЗС) - 10,5 мм, конечно-диастолический объем (КДО) 107 мл, конечно-систолический объем (КСО) 52 мл, индекс массы миокарда - 104 г/м², левое предсердие - 55 мл, легкое снижение систолической функции левого желудочка за счет диффузной гипокинезии стенок, митральная недостаточность 1-2 ст., трикуспидальная недостаточность 1 ст., систолическое давление в легочной артерии - 60 мм рт.ст., жидкость в перикарде с расхождением листков до 7 мм, гидроторакс. По данным компьютерной томографии грудной клетки от 14.02.20г. – двусторонний гидроторакс (справа до 66 мм, слева до 48 мм); посттуберкулезные изменения во внутригрудных лимфоузлах, кардиомегалия, жидкость в брюшной полости, деструктивные изменения костей (остеопороз?). При выполнении повторной ЭХОКГ от 05.03.20г. – ФВ ЛЖ - 57%, гипокинезия базального сегмента нижней стенки ЛЖ, в полости перикарда сохраняется небольшое количество жидкости (расхождение листков до 5 мм), незначительное количество жидкости в плевральных полостях. Состояние было расценено как острый инфаркт миокарда (ИМ) нижней стенки ЛЖ без подъема ST от 08.02.2020г.

Учитывая сроки ИМ, отсутствие ангинозных болей за время госпитализации, коронарография во время госпитализации не выполнялась. Как следует из выписного эпикриза, течение заболевания осложнилось синдромом Дресслера, с 08.03.20г пациентка получала преднизолон, начиная с 30 мг в сутки с последующим снижением дозы и отменой. После выписки из стационара ангинозные боли не рецидивировали, одышка возникала при умеренной физической нагрузке (подъем на 3-4 этаж).

Ухудшение состояния с 05.04.2020г. в виде появления вышеописанных жалоб на боли в грудной клетке и одышку, которые пациентка предъявляла при поступлении в нашу клинику, и что явилось поводом для госпитализации.

В анамнезе – постменопаузальный остеопороз, лечения не получала. Наследственность: отец умер в 58 лет от ИМ. Аллергологический анамнез без особенностей, профессиональные вредности отрицает, гинекологический анамнез не отягощен. Контакты с лихорадящими и инфекционными больными за последние месяцы отрицает.

Объективно при осмотре состояние тяжелое, заторможена. Лежит с приподнятым головным концом кровати (около 70°). Вены шеи набухшие, пульсируют. Кожные покровы бледные, сухие, цианоза нет. Небольшая пастозность в области голеностопных суставов. При термометрии температура тела — 36,3° С. Артериальное давление 80/60 мм рт. ст. на обеих руках. Пульс ритмичный, 95 ударов в мин., симметричный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Тоны сердца приглушены, ритмичные, неинтенсивный систолический шум на верхушке. Частота дыхания — 20 в мин., сатурация на атмосферном воздухе – 85%. Аускультативно дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются. Поколачивание по поясничной области безболезненное. Начата подача увлажненного кислорода через носовые канюли со скоростью 5л/мин., на фоне инсуффляции кислородом сатурация – 97%.

На ЭКГ при поступлении синусовый ритм с ЧСС 85 ударов в минуту, атриовентрикулярная блокада 1 степени, блокада передне-верхнего разветвления левой ножки пучка Гиса, нарушение процессов реполяризации на передне-боковой стенке ЛЖ (рис. 1).

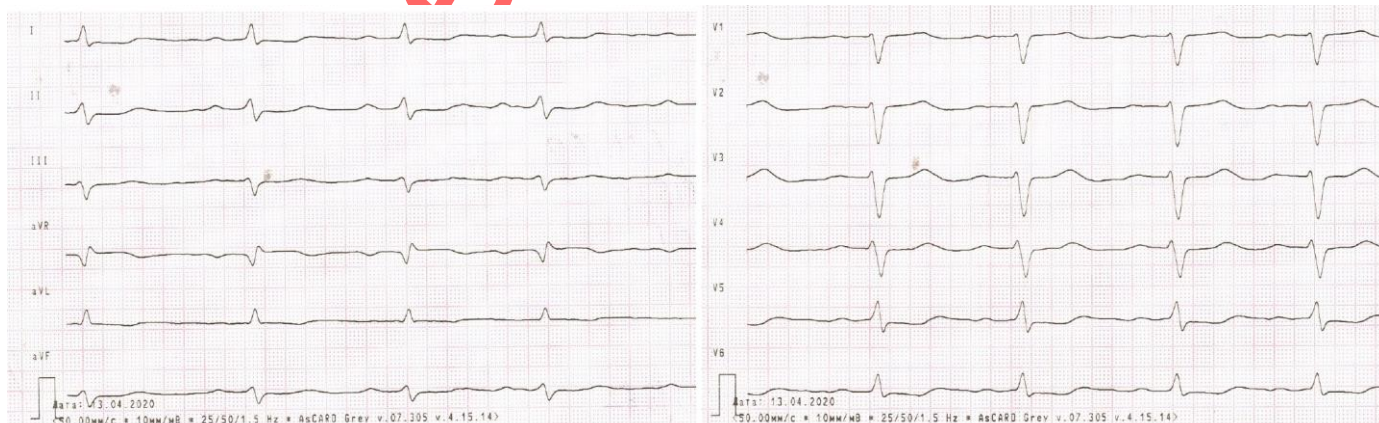


Рис. 1. ЭКГ при поступлении

В клиническом анализе крови отмечался умеренный нейтрофильный лейкоцитоз (лейкоцитов $9,5 \cdot 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $6,5 \cdot 10^9/\text{л}$), нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени тяжести (эритроцитов - $3,52 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин - 110 г/л, средний объем эритроцита - 85,6 фл (норма 75 – 91 фл), среднее содержание гемоглобина в эритроците - 29,1 пг (норма 27 – 31 пг). В биохимическом анализе крови выявлены следующие изменения: повышение креатинина до 137 мкмоль/л (норма 44 – 97 мкмоль/л) (расчетная скорость клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле СКД-ЕРІ - 48 мл/мин/ $1,73 \text{ м}^2$), мочевины до 9,8 ммоль/л (1,8 - 8,3), глюкоза 7,4 ммоль/л (норма 3,4 - 6,2), снижение общего белка до 58 г/л (норма 65-85 г/л); аланинаминотрансфераза - 27 ед/л (норма 0 – 42 ед/л), аспаратаминотрансфераза - 31 ед/л (норма 0 – 42 ед/л), общий билирубин - 6,9 мкмоль/л (норма 3,4 – 19 мкмоль/л). Тропонин при поступлении в отделение кардиореанимации - 154,4 пг/мл, через 6 часов - 174,9 пг/мл (при норме до 100 пг/мл). В общем анализе мочи: относительная плотность — 1,014, белок 1,3 г/л, эритроцитов до 96/мкл, лейкоцитов – 356/мкл, зернистых цилиндров - 5 ед/мд.

Через 6 часов после поступления в связи с сохраняющимся дискомфортом в грудной клетке и повышенным тропонином выполнена коронарография (КАГ): коронарные артерии без гемодинамически значимых стенозов. По данным ЭХОКГ: ФВ ЛЖ 55%, левый желудочек не увеличен (конечно-диастолический размер - 45 мм, конечно-систолический размер - 32 мм, КДО - 90 мл, КСО - 45 мл), МЖП - 8,0 мм, ЗС ЛЖ - 7,0 мм; выявлены нарушения локальной сократимости ЛЖ: выраженная гипокинезия базальных, задне-перегородочного и нижнего сегментов, боковой стенки ЛЖ на срединном и базальном уровнях; правые отделы сердца и клапанный аппарат без особенностей; расхождение листков перикарда за задней стенкой ЛЖ 4-5 мм, за боковой стенкой ЛЖ и правого предсердия - 10-12 мм; жидкость в плевральных синусах. (рис. 2)

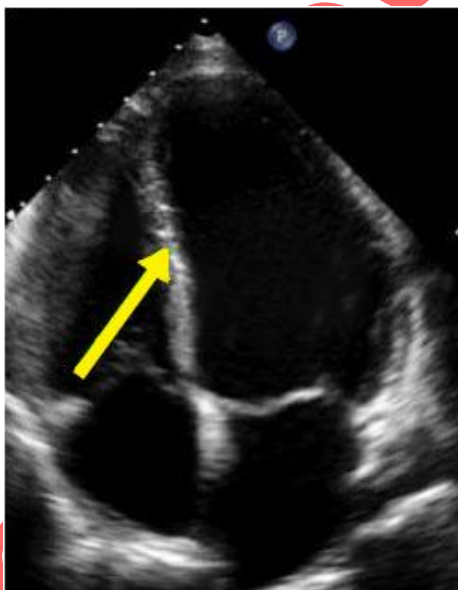


Рис. 2. ЭХОКГ при поступлении. У пациентки нет утолщения стенок ЛЖ (стрелка указывает на МЖП).

Учитывая клиническую картину (болевой синдром в грудной клетке, одышка), дважды - повышение тропонина, локальные нарушения сократимости при ЭХОКГ, результаты КАГ (отсутствие значимых стенозов в коронарных артериях), рабочий диагноз был сформулирован, как – ишемическая болезнь сердца, инфаркт миокарда без обструкции коронарных артерий (ИМБОКА) от 13.04.2020г. Однако, уверенности в диагнозе ИМ не было: отсутствовали признаки ИМ по ЭКГ, наблюдалось умеренное повышение тропонина, имелась информация из анамнеза о плеврите и перикардите (с успешным лечением преднизолоном), присутствовали анемия, протеинурия, гематурия, уменьшение СКФ, поэтому, с учетом имеющейся сердечной недостаточности требовал исключения диагноза миокардита, возможно, в рамках системного заболевания соединительной ткани (СЗСТ). Больной проведено дальнейшее обследование. Значения С-реактивного белка, альбуминов, электролитов, сывороточного железа, ферритина, общей железосвязывающей способности сыворотки, фолиевой кислоты, витамина В-12, тиреотропного гормона, паратгормона, остеокальцина - в пределах референсных значений. Липидограмма: общий холестерин — 5,9 ммоль/л, триглицериды — 2,9 ммоль/л, липопротеиды высокой плотности — 1,36 ммоль/л, липопротеиды низкой плотности — 3,24 ммоль/л; коэффициент атерогенности – 3,3. Уровень Д

димера и остальные показатели коагулограммы без патологических отклонений. Однако, значения NT pro BNP составили 35000 пг/мл (норма 300-900). По данным рентгенографии очаговых и инфильтративных изменений не выявлено, визуализируется небольшое количество жидкости в правой плевральной полости.

Больная оставалась диагностически неясной. Ведущим проявлением заболевания являлась сердечная недостаточность с сохранной ФВЛЖ и очень высокими значениями NT pro BNP. Взят скрининговый анализ на СЗСТ. Выполнить магнитно-резонансную томографию сердца в связи с отсутствием соответствующего оборудования в клинике не представлялось возможным. Состояние больной оставалось тяжелым, сохранялись жалобы на дискомфорт давящего характера за грудиной в покое, одышку, гипотензию. При повторной ЭКГ (рис. 3) – без существенной динамики, при ЭХОКГ, выполненной в условиях отделения реанимации через 12 часов после поступления наблюдалось снижение ФВ до 40%, появление акинезии межжелудочковой перегородки на всем протяжении, в остальном - без динамики.

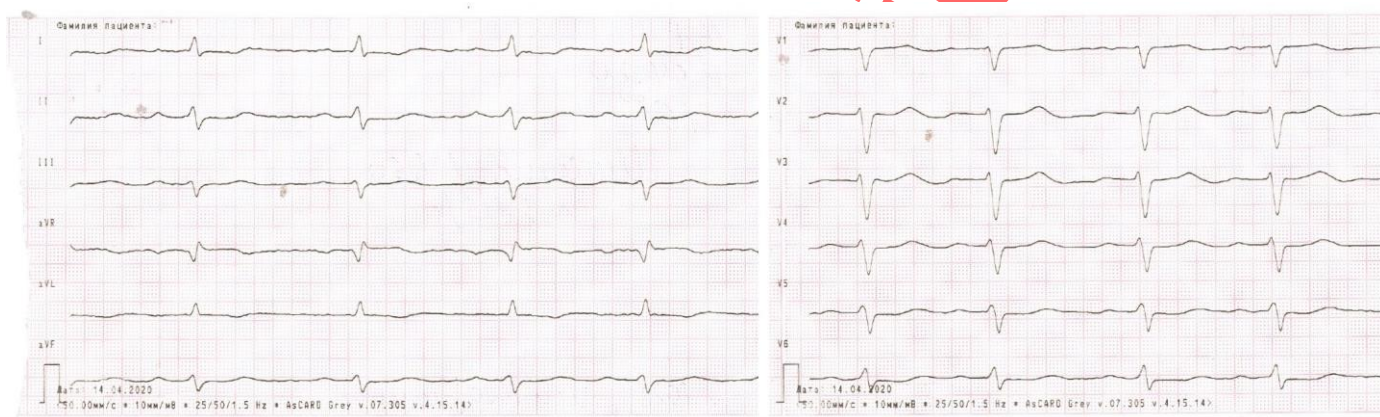


Рис. 3. ЭКГ в динамике.

Несмотря на проводимую медикаментозную терапию (кардиомагнил 75 мг в сутки, клопидогрел 75 мг в сутки, эноксапарин 40 мг в сутки, метопролол 25 мг в сутки, фуросемид 20 мг/час, дофамин 2 мкг/кг/мин) улучшения в состоянии пациентки не отмечала.

14.04.2020, через сутки после поступления, в 11:50 резкое ухудшение самочувствия, выражающееся в нарастании одышки на фоне инсуффляции кислородом, с последующей остановкой кровообращения. Первая сердечно-легочная реанимация в течение 15 мин успешна. Далее были повторные остановки кровообращения с асистолиями. Последняя завершилась клинической смертью в 13:10. Реанимационные мероприятия в течение 30 минут без эффекта. в 13:40 констатирована биологическая смерть.

Заключительный клинический диагноз: Основной – Ишемическая болезнь сердца: ИМ без обструкции коронарных артерий от 13.04.2020г, повторный, передне-боковой стенки левого желудочка (?). Постинфарктный кардиосклероз (ИМ нижней стенки левого желудочка без подъема сегмента ST от 08.02.2020г). Системное неverified заболевание соединительной ткани? Фоновое - Гипертоническая болезнь II стадия, I степень, риск ССО 4. Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность с сохранной ФВ ЛЖ, III ФК по NYHA, асистолия 14.04.2020

По результатам патологоанатомического исследования постинфарктных очаговых изменений в миокарде не обнаружено, клапаны сердца внешне без особенностей, в коронарных артериях атеросклероз не выражен, стенозов нет. Гистологически выявлен системный амилоидоз с преимущественным поражением сердца и (в меньшей степени) почек и других органов: в сердце обнаружены отложения амилоида в основном в стенках сосудов, также в строме миокарда, клапанах сердца, почках, печени, селезенке, легких, поджелудочной железе, щитовидной железе, паращитовидных железах (рис. 4, 5). Толщина стенки левого желудочка 10-12 мм, толщина межжелудочковой перегородки – 10 мм, толщина стенки правого желудочка – 2 мм, масса сердца - 360 г. Для установления типа амилоида было выполнено иммуногистохимическое исследование с применением антисывороток к основным типам амилоидного белка. На основании данного исследования установлен диагноз AL-каппа амилоидоза.

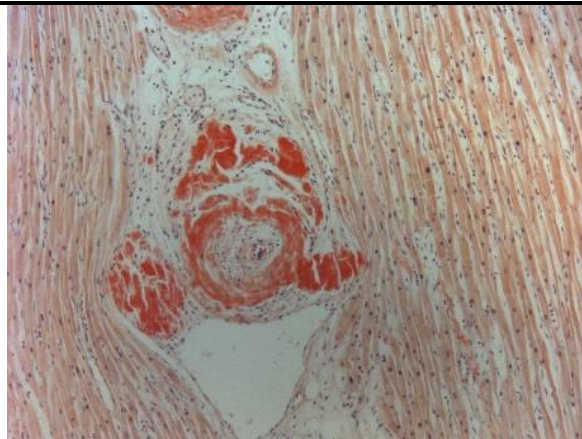


Рис. 4. Увеличение x100. Окраска конго-красный. Периваскулярное отложение амилоида.

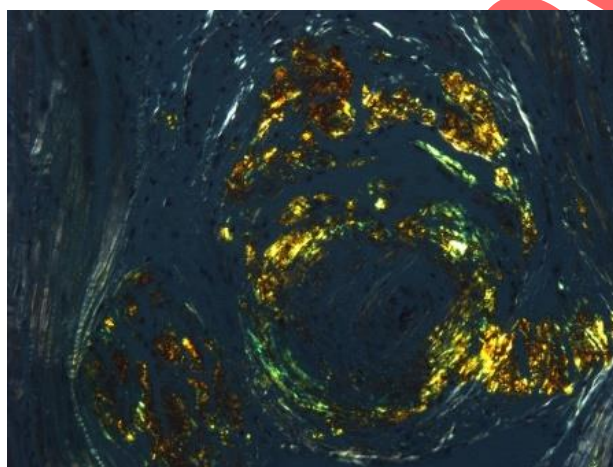


Рис. 5. Увеличение x20. Окраска конго-красный. Микроскопия в поляризованном свете. Миокард. Периваскулярное отложение амилоида.

ОБСУЖДЕНИЕ

По данным литературы, AL-амилоидоз встречается с частотой от 9,7 до 14,0 случаев на 1 млн в год [3]. Поражение сердца при AL-амилоидозе выявляют в 50 - 90% случаев и, как правило, всегда на фоне поражения других органов, чаще всего — почек, а также сосудов, периферической нервной системы, печени, желудочно-кишечного тракта, мягких тканей и др. [1]. Изолированное вовлечение сердца встречается менее, чем в 5% случаев [4].

Согласно данным литературы, несмотря на то что больные с кардиальным AL-амилоидозом моложе, имеют меньше сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний в анамнезе, у них быстрее развивается сердечная недостаточность и выше летальность по сравнению с пациентами с транстеритиновым амилоидозом, при котором также часто поражается сердце [5].

Представленный клинический случай демонстрирует сложность своевременной прижизненной диагностики системного амилоидоза с поражением сердца, что, в первую очередь, связано с неспецифичностью развивающихся симптомов, а также быстро прогрессирующим течением заболевания.

Традиционно считается, что амилоидоз сердца приводит к утолщению стенок миокарда, как ЛЖ, так и правого желудочка и нарушению их наполнения – рестриктивным изменениям. [3, 6]. Согласно опубликованным данным Martinez-Naharro A и соавт. при выполнении МРТ и сцинтиграфии сердца больным с амилоидозом гипертрофия ЛЖ (ГЛЖ) выявляется у 82% пациентов с AL-амилоидозом и у 97% пациентов с транстеритиновым амилоидозом [6].

Как известно, по предложенным экспертами алгоритмам диагностики кардиального амилоидоза начинать дифференциальный диагноз предлагается именно с оценки толщины стенок миокарда, условно обозначаемой, как «ГЛЖ» и рестриктивного типа наполнения ЛЖ [3, 7, 8]. В нашем

случае, согласно результатам повторных ЭХОКГ у пациентки не было признаков ГЛЖ и гипертрофии правого желудочка, а также проявлений рестриктивной кардиомиопатии и низкого вольтажа комплексов ЭКГ, что характерно для амилоидоза сердца. Именно все эти обстоятельства позволили нам исключить диагноз амилоидоза, при том, что наша клиника имеет достаточно большой опыт диагностики кардиального амилоидоза [9, 10, 11].

Вместе с тем, у пациентки имелись стигмы амилоидоза: гипотензия (но ее можно было объяснить тяжелой хронической сердечной недостаточностью), а также системные проявления - признаки поражения почек, (протеинурия, гематурия, снижение СКФ), а также плеврит и перикардит в анамнезе (что могло объясняться предполагаемым диагнозом СЗСТ). Наряду с этим, у больной имелся ангинозный болевой синдром, ишемический анамнез, включая установленный квалифицированными специалистами при предыдущей госпитализации диагноз перенесенного ИМ, признаки локальных нарушений сократимости миокарда, факторы риска сердечно-сосудистой патологии (ГБ, отягощенный семейный анамнез, нарушения липидного обмена), что послужило основанием остановиться на диагнозе повторного ИМ. Однако, у больной не было обструктивного поражения коронарного русла, что, безусловно, вызывало вопросы и требовало исключения миокардита, в том числе в рамках СЗСТ. К сожалению, больная находилась в клинике чуть более суток, поэтому получить ответы на возникшие вопросы не удалось.

Оценивая ретроспективно описанный клинический случай мы пришли к следующим выводам. Кардиальный амилоидоз, протекающий с преимущественным периваскулярным отложением амилоида, может симулировать ишемическую болезнь сердца, в том числе ИМ и не сопровождается утолщением стенок миокарда с возникновением рестриктивной кардиомиопатии. Развивающаяся в этом случае сердечная недостаточность, по-видимому, обусловлена выраженными микроваскулярными нарушениями, присутствие которых доказано при данной патологии [3, 8]. Таким образом, при наличии сердечной недостаточности с сохранной ФВ ЛЖ, в том числе и при отсутствии утолщения стенок миокарда, а также при ИМБОКА - необходимо исключать кардиальный амилоидоз, тем более, если у пациента имеются стигмы этого заболевания [12].

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов: конфликт интересов не заявляется.

Источник финансирования. Исследование не имело финансового обеспечения или спонсорской поддержки.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ /REFERENCES

1. Гудкова А.Я., Лапекин С.В., Бежанишвили Т.Г., Трукшина М.А., Давыдова В.Г., Крутиков А.Н., и др. AL-амилоидоз с преимущественным поражением сердца. Алгоритм неинвазивной диагностики амилоидной кардиомиопатии. Терапевтический архив. 2021;93 (4):487–496. DOI:10.26442/00403660.2021.04.200689
2. Пашковкина О.В., Путинцев В.А., Богомолов Д.В., Журавлёв С.В., Бояринцев В.В., и др. Случай посмертной диагностики плазмоцитомы и системного AL-амилоидоза с преимущественным поражением сердца. Литературная справка. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2018;4 (2):52-61. DOI 10.26269/9hyn-vw44.
3. Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, et al. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J*. 2020;84 (9):1610-1671. DOI:10.1253/circj.CJ-20-0110
4. Резник Е.В., Нгуен Т.Л., Степанова Е.А., Устюжанин Д.В., Никитин И.Г. Амилоидоз сердца: взгляд терапевта и кардиолога. Архивъ внутренней медицины. 2020;10 (6):430-457. DOI:10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457
5. Itzhaki Ben Zadok O, Vaturi M, Vaxman I, Iakobishvili Z, et al. Differences in the characteristics and contemporary cardiac outcomes of patients with light-chain versus transthyretin cardiac amyloidosis. *PLoS One*. 2021;16 (8):e0255487. DOI:10.1371/journal.pone.0255487
6. Martinez-Naharro A, Treibel TA, Abdel-Gadir A, Bulluck H, Zumbo G, Knight DS, et al. Magnetic Resonance in Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2017;70 (4):466-477. DOI:10.1016/j.jacc.2017.05.053
7. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on

- Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2021;42 (16):1554-1568. DOI:10.1093/eurheartj/ehab072
8. Лысенко (Козловская) Л.В., Рамеев В.В., Моисеев С.В., Благова О.В., Богданов Э.И., Гендлин Г.Е., и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза. Клиническая фармакология и терапия. 2020;29 (1):13-24. DOI:10.32756/0869-5490-2020-1-13-24.
 9. Болдуева С.А., Самохвалова М.В., Богданова Е.В., Соловьева Т.С. Первичный системный амилоидоз с поражением сердца и коронарных артерий. Кардиология. 2010; 50 (6): 92-94. ISSN: 0022-9040
 10. Болдуева С.А., Облавацкий Д.В., Грохотова В.В., Быстрова О.Б., Майер Д.А., Добронравов В. А. Клиническое наблюдение системного AL-амилоидоза с необычным дебютом заболевания. Нефрология. 2017;21 (6):78-85. DOI:10.24884/1561-6274-2017-21-6-78-85.
 11. Болдуева С.А., Евдокимов Д.С., Швец Н.С., Шахбазян А.В., Калинина Е.Ю., Митрофанова Л.Б. Системный транстретиновый амилоидоз с рецидивирующими плевральными выпотами у пожилой пациентки. Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. 2021;13 (3):91-98. DOI:10.17816/mechnikov79512
 12. Li J, Wang HY, Bian N, Xu RY, Hua C, Niu SL, et al. Cardiac involvement in light chain amyloidosis: a case report. J Geriatr Cardiol. 2020;17 (6):373-378. DOI:10.11909/j.issn.1671-5411.2020.06.007

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

***Болдуева Светлана Афанасьевна** – д.м.н., профессор, зав. кафедрой факультетской терапии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова, тел.+79219416670, E-mail: svetlanaboldueva@mail.ru. 196084, Санкт-Петербург, Московский проспект, д.79, кв. 82. ORCID: 0000-0002-1898-084X;

Евдокимов Дмитрий Сергеевич – аспирант кафедры факультетской терапии ФГБОУ ВО Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова, тел. +79112510942, E-mail: kasabian244@gmail.com. ORCID: 0000-0002-3107-1691;

Рождественская Марина Витальевна – к.м.н., зав. кардиологическим отделением стационара, руководитель по направлению кардиология ООО "АВА-ПЕТЕР", Многопрофильная клиника "Скандинавия", тел. +79217425268, E-mail: samok-marina@yandex.ru. ORCID: 0000-0002-6298-547X;

Винничук Сергей Анатольевич - к.м.н., доцент кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова, тел. +79215562854, E-mail: Sergei.Vinnichuk@szgmu.ru. ORCID: 0000-0002-9590-6678;

Митрофанова Любовь Борисовна - д.м.н., доцент, заведующая НИЛ патоморфологии Национального медицинского исследовательского центра имени В. А. Алмазова, тел. +79216466259, E-mail: lubamitr@yandex.ru. ORCID: 0000-0003-0735-7822.