

DOI: <https://doi.org/10.22263/2312-4156.2024.2.69>

Первичный AL-амилоидоз (Lambda цепь ++) с поражением почек, сердца, щитовидной железы (клинический случай)

А.А. Дьячкова, Л.А. Автайкина

ФГБОУ ВО «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева», Медицинский институт, г. Саранск, Российская Федерация

Вестник ВГМУ. – 2024. – Том 23, №2. – С. 69-76.

Primary AL amyloidosis (Lambda chain ++) with the damage to the kidneys, heart, thyroid gland (clinical case)

A.A. Dyachkova, L.A. Avtaykina

National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, Saransk, Russian Federation

Vestnik VGMU. 2024;23(2):69-76.

Резюме.

Первичный амилоидоз характеризуется разнообразной клинической картиной, но преимущественно происходит поражение почек и сердца. Дебютирование патологии может маскироваться под начальные проявления других заболеваний, в связи с этим пациенты обращаются к специалистам разных профилей (терапевту, кардиологу и др.), а не к ревматологу, в компетенции которого находятся диагностика и лечение данного заболевания.

В данной статье приведен анализ клинического случая первичного амилоидоза (AL-тип) с преимущественным поражением почек, сердца и щитовидной железы у женщины 66 лет. У данной пациентки наблюдалась характерная для амилоидоза клиника и изменения при лабораторно-инструментальных методах исследования. Однако диагностический поиск был осложнен маскировкой поражения сердца под гипертоническую кардиомиопатию, что привело к ошибочному предположению о наличии ассоциированного с множественной миеломой варианта амилоидоза вследствие имеющихся признаков нефропатии. Своевременная постановка диагноза и назначение рационального лечения привели к снижению активности патологического процесса и стабилизации состояния пациентки.

Сложность диагностического поиска в данном клиническом случае указывает на необходимость повышенного внимания практикующих врачей, требует проведения индивидуального подхода к ведению каждого пациента с целью минимизирования установления ошибочного диагноза и уменьшения объема дополнительных методов обследования.

Ключевые слова: AL-амилоидоз, первичный амилоидоз, рестриктивная кардиомиопатия.

Abstract.

Primary amyloidosis is characterized by a varied clinical picture, but predominantly affects the kidneys and the heart. The debut of this pathology can be disguised as the initial manifestations of other diseases, in connection with this, patients see specialists of various profiles (a therapist, a cardiologist, etc.), and not a rheumatologist, whose competence is the diagnosis and treatment of the disease.

This article presents the analysis of a clinical case of primary amyloidosis (AL type) with predominant damage to the kidneys, the heart and thyroid gland in a 66-year-old woman. This patient had a clinical picture characteristic of amyloidosis and changes while using laboratory and instrumental investigation methods. However, the diagnostic search was complicated by cardiac damage masking itself as hypertensive cardiomyopathy, which led to the erroneous assumption of the presence of a variant of amyloidosis associated with multiple myeloma due to the existing signs of nephropathy. Timely diagnosis and administration of rational treatment resulted in a decrease of the pathological process activity and stabilization of the patient's condition.

The complexity of the diagnostic search in this clinical case indicates the need for increased attention of practicing

physicians and requires an individual approach to the management of each patient in order to minimize making an erroneous diagnosis and reducing the volume of additional examination methods.

Keywords: AL amyloidosis, primary amyloidosis, restrictive cardiomyopathy.

Введение

Амилоидоз – группа заболеваний, характеризующихся признаками отложения и накопления в тканях и органах организма фибриллярного гликопротеида – амилоида [1]. Это фибриллярный белок, состоящий из F и P компонентов. Амилоидобласты (плазмциты, фибробласты) продуцируют F-компонент фибрилл, который связывается с гликопротеидами плазмы (P-компонент), и происходит образование амилоида. Его отличием от стромальных фибриллярных белков является способность к двойному лучепреломлению и дихроизм, что выявляется окраской препаратов конго-красным [2].

Заболевание характеризуется обширным спектром этиологических факторов, среди которых важную роль играет склонность к образованию нестабильных белков-предшественников, из которых благодаря агрегации формируются амилоидные фибриллы. Имеются разные формы и варианты амилоидоза и для каждой характерен свой особый белок-предшественник.

Амилоидоз может развиваться как первичный (*de novo*) или вторичный, при различных инфекционных, воспалительных или злокачественных заболеваниях. Первичный амилоидоз встречается у лиц обоих полов при соотношении мужчин и женщин 2:1 и пиковых проявлениях в возрасте от 60 до 67 лет [3].

AL-амилоидоз является классическим примером первичного амилоидоза, в качестве белка-предшественника имеет λ (лямбда) и κ (каппа) – лёгкие цепи иммуноглобулинов, по этиологии может быть идиопатический или ассоциированный с плазмоклеточными дискразиями (миеломная болезнь, макроглобулинемия Вальденстрема), встречается с частотой от 5 до 12 человек на 1 млн в год [4]. Для данной формы амилоидоза характерна наиболее яркая и тяжелая клиническая картина с генерализацией патологического процесса, тяжесть процесса определяется степенью вовлечения в него органов и систем [5]. Наиболее часто при AL-амилоидозе поражаются почки, сердечно-сосудистая система и респираторный тракт [6].

Ведущим признаком при данной форме заболевания является поражение почек по типу амилоидной нефропатии (отмечается у 80-90% пациентов), которая, как правило, проявляется изолированной протеинурией с прогрессирующим течением [7]. Ультразвуковые признаки поражения почек – наблюдается их значительное увеличение (в том числе и на стадии хронической почечной недостаточности (ХПН)), без четкого разделения паренхимы на корковый и медуллярный слои, в 10% случаев может отмечаться артериосклероза и/или окклюзии почечных сосудов амилоидными массами с проявлениями в виде очаговой атрофии коры с неровностью контуров почек на картине ультразвукового исследования (УЗИ) [8]. Поражение сердца характеризуется замещением миокарда амилоидными массами с развитием рестриктивной кардиопатии, которая клинически может дебютировать быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью и нарушениями ритма и проводимости (по типу мерцательной аритмии, наджелудочковой тахикардии, блокад и т.д.). Амилоидная кардиомиопатия диагностируется с помощью электрокардиографии (ЭКГ) (снижение вольтажа зубцов комплекса QRS) и эхокардиографии (ЭхоКГ) (утолщение стенок желудочков, дилатация предсердий, утолщение клапанов с регургитацией, выпот в полости перикарда, признаки рестриктивного типа диастолической дисфункции миокарда) [4]. Поражение дыхательной системы как правило протекает с маловыраженной клиникой: в качестве ранних признаков может быть охриплость и изменение тембра голоса, одышка и кашель при отложении амилоида в альвеолярных перегородках [6]. Среди органов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) наиболее часто поражается печень с ее увеличением и повышением в биохимическом анализе крови уровня γ -глутамилпептидазы и щелочной фосфатазы, может быть в виде тяжелой гепатомегалии с выраженным холестазом. Поражение нервной системы развивается по типу периферической нейропатии и вегетативной дисфункции. Для AL-амилоидоза характерно поражение кожи по типу параорбитальных геморагий. В редких случаях может быть поражение

опорно-двигательного аппарата, эндокринных желез (чаще щитовидной железы) [1].

Для постановки диагноза «Амилоидоз» ведущим критерием является выявление конгофильных масс, обладающих способностью к яблочно-зеленому или желтоватому свечению в поляризованном свете при гистологическом исследовании биоптата слизистой оболочки почки (выявление амилоида – практически в 100% случаев). Обязательно проведение типирования с установлением типа варианта основного фибриллярного белка амилоида и клинического варианта амилоидоза для определения дальнейшей терапевтической тактики. С этой целью используют иммуногистохимическое исследование с применением антисывороток к основным типам амилоидного белка (специфические антитела против легких цепей иммуноглобулинов) [9].

Также, с целью выявления/исключения связи с множественной миеломой и другими плазмочитарными дискразиями для установления типа AL-амилоидоза необходимо проведение трепанобиопсии костного мозга [10].

При написании статьи была использована медицинская документация (история болезни) нефрологического отделения ГБУЗ РМ «Мордовская республиканская центральная клиническая больница» г. Саранска, Российская Федерация.

Клинический случай

Пациентка Н., 1957 г.р., страдает артериальной гипертензией с максимальным подъемом артериального давления (АД) до 150/90 мм.рт.ст. и периодическими приступами учащенного сердцебиения в течение последних 10 лет. В 2019 году проходила лечение в дневном стационаре с диагнозом: «Гипертоническая болезнь 2 ст. риск 4. Контролируемая артериальная гипертензия (АГ). Гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ). Целевое АД <130-139/80-89 мм рт.ст. Дислипидемия. Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) 1 ст. Функциональный класс (ФК) 2. Хроническая болезнь почек (ХБП) С2 (Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) 82 мл/мин)». Ухудшение в самочувствии отмечалось с ноября 2022 г., когда появились отеки на нижних конечностях, преимущественно в области голеностопных суставов, стала нарастать одышка при физической нагрузке и быстрой ходьбе. По месту жительства участковым терапевтом было назначено лечение триметазидином 35 мг/сут и верошпироном 100 мг/сут,

которое не привело к достижению планируемого эффекта. При лабораторном обследовании, проведенном амбулаторно, выявлены следующие изменения: в общем анализе мочи - протеинурии (3,854 г/л), в биохимическом анализе крови – креатинин 67 мкмоль/л. 20.01.2023 была направлена на консультацию нефролога, по данным обследования выставлен диагноз: Хронический туболо-интерстициальный нефрит. ХБП С3А (СКФ 45 мл/мин от 18.01.2023).

Состояние прогрессивно ухудшалось, нарастали слабость, отеки, частота приступов учащенного сердцебиения и одышка, в связи с этим 20.01.2023 пациентка обратилась в приемное отделение Мордовской республиканской центральной клинической больницы (МРЦКБ). В связи с наличием у пациентки отечного синдрома, резистентного к назначенной терапии, была госпитализирована в нефрологическое отделение с целью дальнейшего диагностического поиска и лечения.

В анамнезе: перенесенные заболевания – острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ), хронический пиелонефрит, преходящее нарушение мозгового кровообращения в вертебробазилярном бассейне (2007 г.); наследственный анамнез не отягощен.

Результаты объективного обследования

При объективном обследовании на момент госпитализации общее состояние средней степени тяжести. В месте и времени ориентирована правильно, без нарушения когнитивных функций. Положение активное. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки чистые, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Отеки голеней, лодыжек, стоп, пастозность век. Лимфатические узлы не увеличены, безболезненные. Конфигурация суставов нормальная, состояние костно-мышечной системы в пределах возрастных норм. Щитовидная железа не увеличена.

Оценка состояния дыхательной системы: при перкуссии – ясный легочный звук, аускультативно – дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания составляет 18 в минуту. Сатурация 97%.

Оценка состояния сердечно-сосудистой системы: ритм сердца правильный, тоны приглушены. Пульс удовлетворительных свойств с частотой 115 ударов в минуту. Верхушечный толчок определяется в 5 межреберье. При определении границ относительной сердечной тупости отме-

чено увеличение размеров сердца с расположением правой границы в 4 межреберье по правому краю грудины, верхней – по верхнему краю III ребра, левая смещена наружу на 1 см от левой срединно-ключичной линии.

Оценка состояния ЖКТ: язык чистый, влажный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, участвует в акте дыхания. Печень у края правой реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул без особенностей.

Оценка состояния мочевыделительной системы: область почек визуально не изменена. В положении «лежа» и «стоя» почки не пальпируются. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон.

Результаты лабораторных и инструментальных методов исследования, консультаций врачей-специалистов:

1. Общий анализ крови: лейкоциты – $4,3 \cdot 10^9$ /л, сегментоядерные – 63,9%, эозинофилы – 2,8%, базофилы – 0,3%, лимфоциты – 26,9%, эритроциты – $4,42 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин – 137 г/л, тромбоциты – $227 \cdot 10^9$ /л, средний объем эритроцита – 91 фл., среднее объемное содержание гемоглобина в эритроците – 31,9 пт., средняя концентрация гемоглобина в эритроците – 347, моноциты – 6,1%, СОЭ – 37 мм/час.

2. Биохимический анализ крови: общий белок – 58,7 г/л; белковые фракции: альбумин – 52% (28,9 г/л), альфа1-глобулины – 5%, альфа2-глобулины – 10%, бета-глобулины – 13%, гамма-глобулины – 20%; аланинаминотрансфераза (АЛТ) – 19,1 Е/л; аспартатаминотрансфераза (АСТ) – 11 е/л; глюкоза – 4,45 ммоль/л; общий билирубин – 5,1 мкмоль/л; прямой билирубин – 0 мкмоль/л; непрямого билирубин – 5,1 мкмоль/л; щелочная фосфатаза – 131 Е/л; гамма-глутамилтранспептидаза – 25,1 Е/л; мочевины – 3,8 ммоль/л; мочевины – 257,3 мкмоль/л; креатинин – 74,6 мкмоль/л; холестерин – 5,4 ммоль/л; триглицериды – 1,8 ммоль/л; липопротеины низкой плотности (ЛПНП) – 3,39 ммоль/л; липопротеины высокой плотности (ЛПВП) – 1,04 ммоль/л; калий – 3,3 ммоль/л; натрий 135 ммоль/л.

3. Иммуноферментный анализ (ИФА) крови на гепатиты: HCV к вирусу гепатита С, суммарные антитела – 0 (отрицательно), HBsAg вируса гепатита В – 0 (отрицательно).

4. Анализ крови на RW: отрицательно.

5. Анализ крови на ВИЧ: отрицательно.

6. ИФА крови: Т4 свободный – 14,6 пмоль/л, ТТГ – 1,5 мМЕ/л.

7. Анализ крови на кислотно-щелочное равновесие (КЩР) для оценки газово-электролитного состава крови: рН крови – 7,41; pCO_2 (парциальное давление углекислого газа) – 50 mmHg; pO_2 (парциальное давление кислорода) – 56 mmHg; бикарбонаты плазмы – 31,6 ммоль/л; sO_2 – 88,5%; натрий – 134 ммоль/л; калий – 3,3 ммоль/л; кальций – 0,94 ммоль/л.

8. Коагулограмма: протромбиновый индекс – 88%, Международное нормализованное отношение (МНО) – 1,24; активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) – 32,9 сек.

9. Общий анализ мочи: цвет – желтый, прозрачность – слабо мутная, реакция – кислая, удельный вес – 1,020, белок (количественный) – 2,00 г/л, плоский эпителий – 1 в п/з, лейкоциты – 150 в п/з, эритроциты измененные – 8-12 в п/з, эритроциты неизмененные – 10.

10. Суточная потеря белка с мочой: объем суточной мочи – 1400 мл; суточная потеря белка – 5,6 г/сут.

11. Анализ мочи на белок Бенс-Джонса: белок Бенс-Джонса – обнаружено.

12. Консультация врача-невролога: диагноз – «Дегенеративно-дистрофическое заболевание позвоночника. Вертеброгенная хроническая торакалгия, хроническое течение».

13. Консультация врача-эндокринолога: диагноз – «Узловой нетоксический зоб 0-1 ст. Эутиреоз. Гиперплазия левой паращитовидной железы».

14. Консультация гематолога: данных о множественной миеломе по результатам миелограммы (цитологического исследование клеток костного мозга) нет.

15. Электрокардиография: синусовая тахикардия ЧСС 115 в мин. Электрическая ось сердца (ЭОС) отклонена резко влево. Блокада передней верхней ветви левой ножки пучка Гиса (ПВВЛНПГ). Слабое нарастание зубцов R в V1-V6 отведениях.

16. ЭХО-КГ: уплотнение стенок и клапана аорты, незначительная регургитация на аортальном, трикуспидальном и митральном клапанах, незначительная гипертрофия межжелудочковой перегородки, незначительное количество жидкости в полости перикарда. Нарушений глобальной и локальной сократимости не выявлено.

17. Цветовое дуплексное сканирование (ЦДС) вен нижних конечностей: данных об остром тромбозе не выявлено.

18. УЗИ органов брюшной полости: ультра-

звуковые признаки диффузных изменений паренхимы печени, хронического холецистита, утолщения стенок желчного пузыря, структурных изменений поджелудочной железы по типу хронического панкреатита.

19. УЗИ плевральных полостей – данных о свободной жидкости нет.

20. УЗИ почек: правая почка – 115*58 мм, паренхима 18 мм, контуры четкие, ровные, форма не изменена, расширение чашечно-лоханочной системы, средняя группа чашечек расширена до 11 мм, гиперэхогенная структура (3,5 мм) в средней группе чашечек, паранефральная клетчатка без жидкостных прослоек. Левая почка – 122*63 мм, паренхима 19 мм, контуры четкие, ровные, форма не изменена, расширение чашечно-лоханочной системы, средняя группа чашечек расширена до 12 мм, паранефральная клетчатка без жидкостных прослоек.

21. Рентгенография грудного отдела позвоночника в двух проекциях: R-картина остеохондроза грудного отдела позвоночника 3 ст, спондилеза 2 ст, правостороннего сколиоза 1 ст.

22. УЗИ щитовидной и паращитовидных желез: УЗ признаки узлообразования в правой доле щитовидной железы, TI-RADS 3, увеличение паращитовидной железы слева.

23. ЦДС аорты и артерий почек: уплотнение стенок брюшного отдела аорты. Добавочные артерии обеих почек. Спектральные характеристики кровотока не изменены.

24. Диагностическая стерильная пункция: данные миелограммы – пунктат костного мозга умеренно-клеточный; гранулоцитарный росток незначительно сужен (55,5%), эритроцитарный росток – 22,3%; мегакарициты в двух мазках – 20; тромбоциты 11-23 в скоплениях.

25. Чрескожная нефробиопсия: заключение гистологического исследования биоптата почки – Амилоидоз почки (AL-амилоидоз, лямбда – цепь ++).

По результатам основных и дополнительных методов обследования выставлен клинический диагноз:

Основной: Первичный AL-амилоидоз (Lambda цепь ++) с поражением почек, сердца (дисметаболическая кардиомиодистрофия, синусовая тахикардия, нарушение проводимости по типу блокады передней верхней ветви левой ножки пучка Гиса (ПВВЛНПГ)), щитовидной железы.

Осложнения основного диагноза: ХБП С2А3 (СКФ 72,8 мл/мин).

Сопутствующие заболевания: Кисты почек. Гипертоническая болезнь 2 ст. риск 4. Контролируемая АГ. ГЛЖ. Целевое АД <130-139/80-89 мм рт.ст. Дислипидемия. ХСН 1 ст. ФК 2. Узловой нетоксический зоб 0-1 ст, эутиреоз. Гиперплазия левой паращитовидной железы. Дегенеративно-дистрофическое заболевание позвоночника. Вертеброгенная хроническая торакалгия, хроническое течение.

Диагноз выставлен на основании следующих критериев:

1. Поражение сердца по типу амилоидной кардиомиопатии, диагностические критерии: выявление инфильтрации амилоидом в материале, взятом при эндомиокардиальной биопсии или при выявлении признаков дисметаболической кардиомиопатии по результатам ЭХО-КС (утолщение стенки левого желудочка и клапанов сердца с регургитацией, выпот в полости перикарда с признаками рестриктивного типа диастолической дисфункции миокарда) в отсутствии других причин для развития подобных изменений по типу артериальной гипертензии и других заболеваний при условии выявления амилоида внесердечной локализации [11]. Дополнительным критерием для постановки диагноза является выявление нарушений ритма и проводимости, характерных для сердечного амилоидоза (как правило, в виде блокад и фибрилляций) [12].

2. Поражение почек по типу амилоидной нефропатии, которое устанавливается, как правило, по результатам нефробиопсии с окрашиванием гистологического материала конго красным и выявлением амилоида путем микроскопии; для определения клинического варианта амилоидоза и основного амилоидного белка используются сыворотки с антителами к легким цепям иммуноглобулина [13].

3. Поражение щитовидной железы по типу зоба-амилоида встречается редко, как правило, диагностируется с помощью УЗ-исследования с выявлением узлов, уровень гормонов в крови при этом чаще всего в пределах нормальных значений (эутиреоз) [14].

После постановки диагноза назначено следующее лечение: иммуносупрессивная терапия с использованием ингибитора протеасом Бортезомиба (Борамилан) по схеме: 3,5 мг на 1,4 мл хлорида натрия 0,9% по 0,8 мл п/к – 8 курсов лечения; глюкокортикоида Дексаметазона 20 мг/сут в 1, 2, 3, 4, 9, 10, 11, 12, 17, 18, 19, 20 и 21 дни месяца; и цитостатика Лейкерана (Мефлан-натив) 6,75 мг/сут в 1, 2, 3 и 4 дни месяца.

При проведении оценки эффективности назначенной терапии отмечен хороший эффект со стабилизацией общего состояния пациентки, с уменьшением субъективной симптоматики, со снижением выраженности отеков и нормализацией лабораторных показателей.

На сегодняшний день пациентка находится на амбулаторном наблюдении у врача-нефролога в поликлинике по месту жительства.

Обсуждение

Первичный AL-амилоидоз характеризуется поражением преимущественно сердца и почек с возможностью вовлечения в патологический процесс других органов и систем (легкие, желудочно-кишечный тракт, кожа, элементы нервной системы), имеет редкую частоту встречаемости [15]. В связи с разнообразием клинической симптоматики и лабораторно-инструментальных изменений при этом заболевании, возможностью дебюта со стороны разных органов и маскировкой под другие, более распространенные заболевания, у практикующих врачей зачастую могут возникнуть трудности в постановке диагноза первичного AL-амилоидоза.

Особенность клинической картины в данной ситуации - маскировка под классические проявления гипертонической болезни: результаты эхокардиографии при амилоидозе могут совпадать с изменениями, характерными для гипертонической кардиомиопатии, поэтому эти изменения первоначально были ассоциированы именно с гипертонической болезнью, и пациентка в течение 10 лет имела диагноз «Гипертоническая болезнь 2 ст. риск 4. Контролируемая АГ. ГЛЖ. Целевое АД <130-139/80-89 мм.рт.ст. Дислипидемия. ХСН 1 ст. ФК 2. ХБП С2 (СКФ 82 мл/мин)».

Впервые мысль о амилоидозе возникла при появлении у пациентки отеков на нижних конечностях, рефрактерных к терапии верошпироном, выраженной протеинурии, выявлении белка Бенс-Джонса в моче. В связи с возникновением нефропатии была предположена ассоциация амилоидоза с множественной миеломой, так как при данной патологии в 50% случаев дебют связан с поражением почек: наиболее часто отмечают развитие миеломной тубулярной нефропатии (60-80% случаев), в 10-12% выявляют AL-амилоидоз и в 5-10% случаев диагностируется болезнь депозитов легких цепей [16]. Для подтверждения этого факта проведена диагностическая стеральная

пункция, но по данным миелограммы не отмечено признаков множественной миеломы.

Следующим этапом диагностического поиска являлась нефробиопсия с окрашиванием на амилоид и его типированием, после чего был выставлен окончательный диагноз.

Диагностический поиск может осложняться также отсутствием классической клинической картины и наличием поражений органов и систем, редко встречающихся при амилоидозе (в данном случае – поражение щитовидной железы) [14].

Заключение

Таким образом, представленный клинический случай ещё раз подтверждает сложность диагностики первичного AL-амилоидоза. Необходимо повышенное внимание практических врачей, индивидуальный подход к ведению каждого пациента, идентификация варианта болезни с целью минимизирования установления ошибочного диагноза. Своевременно поставленный диагноз и рациональная терапевтическая тактика приводят к снижению частоты осложнений, увеличению продолжительности жизни и улучшению ее качества среди пациентов с данным патологическим процессом.

Литература

1. Клинические маски амилоидоза с поражением сердца: особенности диагностики на современном этапе / О. В. Благова [и др.] // Рос. кардиол. журн. 2017. № 2. С. 68–79.
2. Довидченко, Н. В. Механизмы образования амилоидных фибрилл / Н. В. Довидченко, Е. И. Леонова, О. В. Галзитская // Успехи биол. химии. 2014. Т. 54. С. 203–230.
3. Heroin Use Is Associated with AA-Type Kidney Amyloidosis in the Pacific Northwest / A. Sharma [et al.] // Clin. J. Am. Soc. Nephrol. 2018 Jul. Vol. 13, N 7. С. 1030–1036.
4. AL-амилоидоз с преимущественным поражением сердца. Алгоритм неинвазивной диагностики амилоидной кардиомиопатии / А. Я. Гудкова [и др.] // Терапевт. арх. 2021. Т. 93, № 4. С. 487–496. doi: 10.26442/00403660.2021.04.200689
5. Клинический случай первичного генерализованного амилоидоза / Н. А. Черкасова [и др.] // Клин. разбор в общей медицине. 2023. Т. 4, № 2. С. 27–30. doi: 10.47407/kr2023.4.2.00200
6. Амилоидоз легких: основы диагностики / Е. А. Гомзикова [и др.] // Практ. пульмонология. 2017. № 3. С. 90–98.
7. Аниконова, Л. И. АТTR-амилоидоз - системное заболевание с вовлечением почек / Л. И. Аниконова, О. А. Воробьева, Н. В. Бакулина // Нефрология и диализ. 2022.

- Т. 24, № 3. С. 441–456. doi: 10.28996/2618-9801-2022-3-441-456
8. Амилоидная нефропатия у ребенка с периодической болезнью / М. Е. Аксенова [и др.] // Практика педиатра. 2015. № 4. С. 358–392.
 9. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза / Л. В. Лысенко (Козловская) [и др.] // Клини. фармакология и терапия. 2020. Т. 29, № 1. С. 13–24. doi: 10.32756/0869-5490-2020-1-13-24
 10. Степанова, Е. А. Возможности морфологической диагностики амилоида в биоптатах подкожной жировой клетчатки / Е. А. Степанова // Арх. патологии. 2022. Т. 84, № 1. С. 14–20. doi: 10.17116/patol20228401114
 11. Амилоидоз сердца: взгляд терапевта и кардиолога / Е. В. Резник [и др.] // Арх. внутр. медицины. 2020. Т. 10, № 6. С. 430–457. doi: 10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457
 12. «Красные флаги» диагностики инфильтративных заболеваний сердца / Е. В. Резник [и др.] // Рос. кардиол. журн. 2023. Т. 28, № 1S. С. 52–59. doi: 10.15829/1560-4071-2023-5259
 13. Клиническое наблюдение системного AL-амилоидоза с необычным дебютом заболевания / С. А. Болдуева [и др.] // Нефрология. 2017. Т. 21, № 6. С. 78–85. doi: 10.24884/1561-6274-2017-21-6-78-85
 14. Амилоидоз. Обзор редких клинических случаев / А. А. Борисенко [и др.] // Синергия наук. 2018. № 26. С. 520–525.
 15. Смирнова, Е. А. Системный AL-амилоидоз: трудности диагноза (обзор литературы и собственные данные) / Е. А. Смирнова, Э. К. Абдурахманова, С. П. Филоненко // Рос. мед.-биол. вестн. им. акад. И. П. Павлова. 2016. Т. 24, № 3. С. 141–153. doi: 10.17816/PAVLOVJ20163141-153
 16. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению множественной миеломы / Л. П. Менделеева [и др.] // Гематология и трансфузиология. 2014. Т. 59, № 1, прил. 3. С. 3–24.

Поступила 01.04.2024 г.

Принята в печать 22.04.2024 г.

References

1. Blagova OV, Nedostup AV, Sedov VP, Kogan EA, Pasha SP, Gagarina NV, i dr. Clinical masks of amyloidosis with cardiac lesions: peculiarities of diagnostics at the present stage. Ros Kardiolog Zhurn. 2017;(2):68-79. (In Russ.)
2. Dovidchenko NV, Leonova EI, Galzitskaya OV. Mechanisms of amyloid fibril formation. Uspekhi Biol Khimii. 2014;54:203-30. (In Russ.)
3. Sharma A, Govindan P, Toukatly M, Healy J, Henry C, Senter S, et al. Heroin Use Is Associated with AA-Type Kidney Amyloidosis in the Pacific Northwest. Clin J Am Soc Nephrol. 2018 Jul;13(7):1030-6. doi: 10.2215/CJN.13641217
4. Gudkova AY, Lapekin SV, Bezhanishvili TG, Trukshina MA, Davydova VG, Krutikov AN, i dr. AL-amyloidosis with predominant cardiac involvement. Algorithm of non-invasive diagnosis of amyloid cardiomyopathy. Terapevt Arkh. 2021;93(4):487-96. (In Russ.). doi: 10.26442/00403660.2021.04.200689
5. Cherkasova NA, Komarova IS, Mukhina NV, Dyatlov NV. Clinical case of primary generalized amyloidosis. Klin Razbor Obshchei Meditsiny. 2023;4(2):27-30. (In Russ.). doi: 10.47407/kr2023.4.2.00200
6. Gomzikova EA, Samsonova MV, Chernyaev AL, Kurkov AV. Pulmonary amyloidosis: basics of diagnosis. Prakt Pul'monologiya. 2017;(3):90-8. (In Russ.)
7. Anikonova LI, Vorobyeva OA, Bakulina NV. ATTR amyloidosis is a systemic disease with renal involvement. Nefrologiya Dializ. 2022;24(3):441-56. (In Russ.). doi: 10.28996/2618-9801-2022-3-441-456
8. Aksенова ME, Dlin VV, Turpitko OYu, Nevstrueva VV. Amyloid nephropathy in a child with intermittent disease. Praktika Peditra. 2015;(4):358-92. (In Russ.)
9. Lysenko (Kozlovskaya) LV, Rameev VV, Moiseev SV, Blagova OV, Bogdanov EI, Gendlin GE, i dr. Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of systemic amyloidosis. Klin Farmakologiya Terapiya. 2020;29(1):13-24. (In Russ.). doi: 10.32756/0869-5490-2020-1-13-24
10. Stepanova EA. Possibilities of morphologic diagnosis of amyloid in biopsy specimens of subcutaneous adipose tissue. Arkh Patologii. 2022;84(1):14-20. (In Russ.). doi: 10.17116/patol20228401114
11. Reznik EV, Nguen TL, Stepanova EA, Ustyuzhanin DV, Nikitin IG. Cardiac amyloidosis: an internist and cardiologist's perspective. Arkh Vnutr Meditsiny. 2020;10(6):430-57. (In Russ.). doi: 10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457
12. Reznik EV, Nguen TL, Ustyuzhanin DV, Semyachkina AN, Shkolnikova MA. «Red flags» of the diagnosis of infiltrative heart disease. Ros Kardiolog Zhurn. 2023;28(1S):52-9. (In Russ.). doi: 10.15829/1560-4071-2023-5259
13. Boldueva SA, Oblavatskiy DV, Grokhotova VV, Bystrova OB, Mayer DA, Dobronravov VA. Clinical observation of systemic AL amyloidosis with unusual disease debut. Nefrologiya. 2017;21(6):78-85. (In Russ.). doi: 10.24884/1561-6274-2017-21-6-78-85
14. Borisenko AA, Kim EI, Pupysheva AD, Dmitrieva KV, Smorodina AS. Review of rare clinical cases. Sinergiya Nauk. 2018;(26):520-5. (In Russ.)
15. Smirnova EA, Abdurakhmanova EK, Filonenko SP. Systemic AL amyloidosis: difficulties in diagnosis (literature review and own data). Ros Med-biol Vestn im akad IP Pavlova. 2016;24(3):141-53. (In Russ.). doi: 10.17816/PAVLOVJ20163141-153
16. Mendeleeva LP, Votyakova OM, Pokrovskaya OS, Rekhina IG, Bessmeltsev SS, Golubeva ME. National Clinical Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Multiple Myeloma. Gematologiya Transfuziologiya. 2014;59(1 прил 3):3-24. (In Russ.)

Submitted 01.04.2024

Accepted 22.04.2024

Сведения об авторах:

А.А. Дьячкова – к.м.н., доцент кафедры факультетской терапии с курсом медицинской реабилитации Медицинского института, Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, <https://orcid.org/0000-0002-4596-2970>;
Л.А. Автайкина – студентка 4 курса специальности «Лечебное дело» Медицинского института, Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, <https://orcid.org/0009-0002-3473-5200>,
e-mail: lavtaykina02@gmail.com – Любовь Алексеевна Автайкина.

Information about authors:

A.A. Dyachkova – Candidate of Medical Sciences, associate professor of the Chair of Faculty Therapy with the course of Medical Rehabilitation of the Medical Institute, National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, <https://orcid.org/0000-0002-4596-2970>;
L.A. Avtaykina – the fourth-year student of the specialty “General Medicine” of the Medical Institute, National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, <https://orcid.org/0009-0002-3473-5200>,
e-mail: lavtaykina02@gmail.com – Lyubov A. Avtaykina.