

Возможности МРТ сердца в диагностике амилоидоза сердца. Клинические примеры.



Амилоидоз – заболевание, при котором в межклеточном пространстве тканей происходит отложение нерастворимого белка-амилоида. Известно более 30 амилоидогенных белков. Сердце чаще поражается при:

AL-амилоидозе:

- идиопатическая В-клеточная дискразия или миеломная болезнь
- болезнь Вальденстрема

Транстретиновом амилоидозе:

- ATTR
- мутантный тип
- дикий тип

Изолированном амилоидозе предсердий:

- AANF, белком-предшественником при котором является предсердный натрийуретический фактор

Причины смерти у пациентов с AL- и ATTR-типами амилоидоза: поражение сердца. Раннее обнаружение поражения сердца крайне важно для оценки прогноза и тактики лечения.

Диагностика сердечного амилоидоза

«Золотой стандарт» – биопсия миокарда, но данная процедура инвазивна и сопряжена с рисками осложнений, доступна малому количеству клиник.

Комбинация таких методов, как электрокардиография (ЭКГ), эхокардиография (ЭхоКГ) и диагностическая биопсия из пери-

ферических тканей (слизистые, подкожный жир и др.) имеют свои ограничения:

- На ЭКГ нет надежных признаков для дифференциального диагноза с другими поражениями сердца
- С помощью ЭхоКГ нельзя выявить признаки амилоидоза на ранних стадиях заболевания и дифференцировать с другими формами гипертрофии миокарда
- Сцинтиграфия миокарда с ^{99m}Tc -пирофосфатом и ^{99m}Tc -дифосфатом имеет высокую чувствительность в обнаружении ATTR-типа амилоидоза, однако менее чувствительна к другим типам заболевания. Метод не дает никакой информации о функции и морфологии поражения сердца, что ограничивает определение тактики лечения.

МРТ

В последнее десятилетие магнитно-резонансная томография (МРТ) стала надежным методом визуализации сердца, показывающая подробную информацию о морфологии, тканевых характеристиках и функциональных показателей работы сердца. С помощью МРТ можно точно определить наличие, локализацию и распространенность гипертрофии миокарда желудоч-

ков. Использование МРТ с отсроченным контрастированием дает возможность обнаружить амилоидную инфильтрацию.

Клинический пример

Больной Д.

45 лет

Поступил в клиническое отделение НМИЦ кардиологии с жалобами на:

- отеки нижних конечностей
- одышку при ходьбе, которая купируется в покое
- одышку при разговоре во время ходьбы, которая купируется в покое
- плохую переносимость физической нагрузки (головокружение при подъеме по лестнице выше 2-го этажа)

Анамнез

2 года назад после острой вирусной инфекции впервые появилась одышка, затем отеки нижних конечностей до голеностопных суставов.

При госпитализации по месту жительства был выставлен диагноз «острый миокардит».

Методы обследования и результаты:

На рентгенограмме органов грудной клетки (ОГК) значимой патологии не выявлено.

На ЭКГ:

- ритм синусовый,
- частота сердечных сокращений (ЧСС) 110 уд/мин,
- снижен вольтаж ЭКГ,
- замедление проведения по левой ножке пучка Гиса (ЛНПГ)
- диффузные нарушения процессов реполяризации.

ЭхоКГ:

- полости сердца не увеличены (конечный диастолический размер левого желудочка – КДРЛЖ – 47 мм)
- сократимость не снижена (фракция выброса – ФВ – 57%).

- определялась легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии – СДЛА – 51,7 мм рт. ст.)
- диастолическая дисфункция левого желудочка (ЛЖ) рестриктивного типа.
- в полости перикарда - небольшое количество жидкости
- жидкость в обеих плевральных полостях и брюшной полости.

Лечение: На фоне терапии сердечной недостаточности состояние пациента улучшилось, уменьшилась одышка, сохранялись отеки слабой степени.

После выписки из стационара проходил обследование у эндокринолога, ревматолога, онколога, проводилось исследование маркеров системных аутоиммунных заболеваний – патологии не выявлено.

Для оценки структурных изменений миокарда желудочков была назначена МРТ с отсроченным контрастированием гадолинием.

По данным МРТ выявлена:

- концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ (толщина стенок – 14–18 мм) и правого желудочка (ПЖ; толщина стенок – 8 мм)
- расширение левого предсердия
- гидроперикард и гидроторакс (рис. 1).

При проведении кино-МРТ данных за нарушение локальной сократимости миокарда желудочков не получено, определялось снижение глобальной сократимости миокарда ЛЖ (ФВЛЖ – 33%) и ПЖ (ФВПЖ – 34%).

После введения контрастного препарата отмечалось его диффузное, трансмуральное, распространенное (во всех сегментах) накопление миокардом ЛЖ и ПЖ (рис. 2). Характер накопления контрастного препарата соответствует амилоидозу сердца.

Рис. 1. МРТ сердца. Кино-последовательность: а – четырехкамерная длинная ось сердца; б – короткая ось сердца. Стрелками указана гипертрофия миокарда левого и правого желудочков.

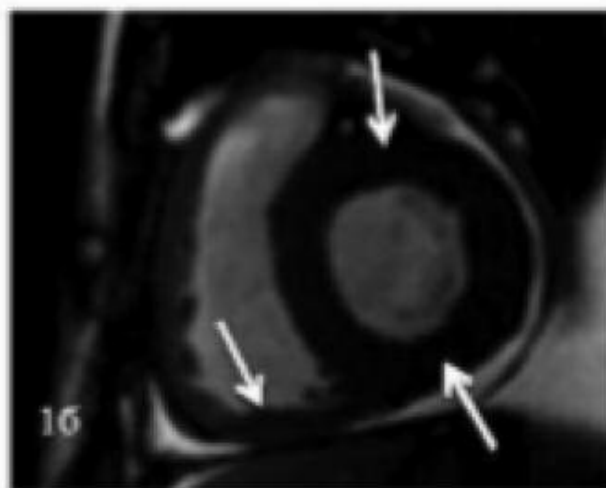
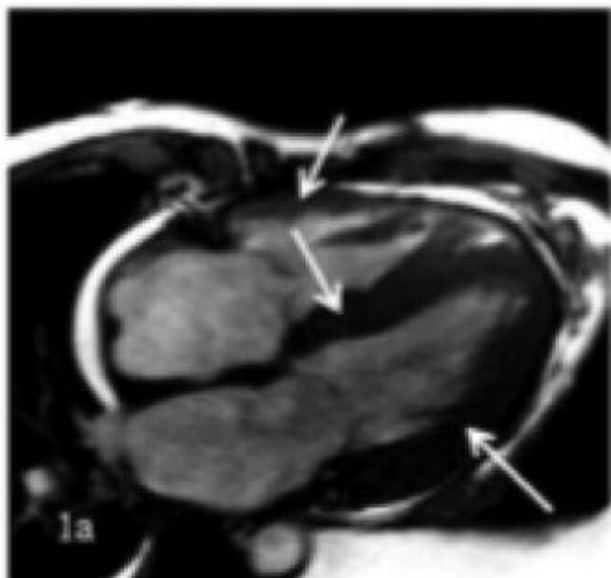
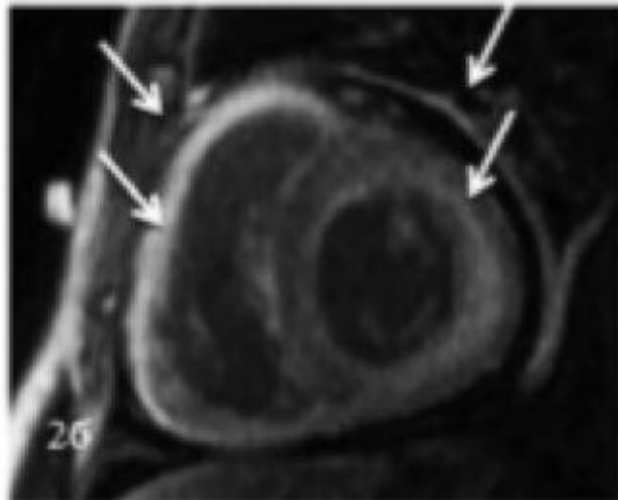
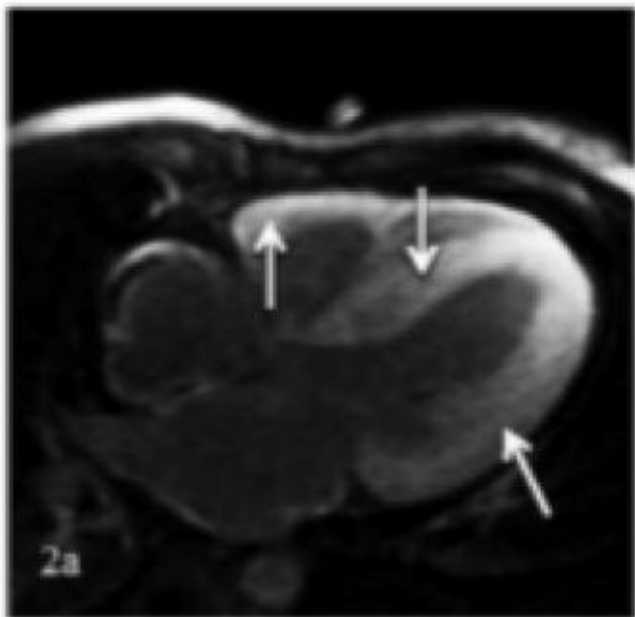


Рис. 2. МРТ сердца. Последовательность с отсроченным контрастированием: а – длинная ось сердца; б – короткая ось сердца. Стрелками указано трансмуральное накопление контрастного препарата миокардом правого и левого желудочков.



Дополнительное обследование:

Для подтверждения диагноза амилоидоза проведена биопсия прямой кишки, выявлены отложения амилоида в сосудах всех отделов, в мышечном слое кишки, проведено типирование, поставлен диагноз AL-амилоидоза.

Выводы:

На основании комплексного обследования поставлен диагноз: рестриктивная кардиомиопатия, системный амилоидоз с преимущественным поражением сердца. Хроническая сердечная недостаточность IIБ, функциональный класс (ФК) III. Асцит. Гидроторакс. Трикуспидальная недостаточность IV степени. Митральная недостаточность II степени.

Подготовлено по материалам статьи: Буторова Е.А., Стукалова О.В. *Возможности магнитно-резонансной томографии сердца в диагностике амилоидоза сердца. Клинические примеры. Клинический разбор в общей медицине. 2021; 2: 16–20. DOI: 10.47407/kr2021.2.2.00037*

Больше клинических примеров

https://con-med.ru/magazines/klinicheskiy_razbor_v_obshchey_medsine/klinicheskiy_razbor_v_obshchey_medsine-02-2021/vozmozhnosti_magnitno_rezonansnoy_tomografii_serdtza_v_diagnostike_amiloidoza_serdtza_klinicheskie_p/