

AL-амилоидоз у пациентки с коморбидной патологией: сложности диагностики

А.Н. Максудова¹, Т.Н. Халфина¹ ✉, Г.И. Нуруллина¹, Хидиятова А.Ф.¹, Левина С.М.¹, Г.М. Исламова²

¹ ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Россия, г. Казань

² ГАУЗ «Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»; Россия, г. Казань

РЕЗЮМЕ

Цель статьи. Рассмотреть сложности диагностики первичного AL-амилоидоза на примере клинического случая, проанализировать основные этапы диагностического поиска системного амилоидоза у пациентки с коморбидной патологией.

Основные положения. У пожилой пациентки с жалобами на генерализованные отеки, одышку, артериальную гипертензию на раннем этапе диагностического поиска предположили сердечный характер отеков и застойную сердечную недостаточность. С учетом наличия мочевого синдрома, азотемии, гипопропротеинемии, обнаруженных при первичном обследовании в районной больнице, пациентка была направлена в нефрологическое отделение Республиканской клинической больницы Минздрава Республики Татарстан, где в результате комплексного ступенчатого дообследования был верифицирован диагноз AL-амилоидоза с поражением почек, печени, сердца.

Заключение. Продемонстрирована сложность своевременной диагностики системного амилоидоза на примере установления его диагноза у пожилой пациентки с коморбидной патологией.

Ключевые слова: AL-амилоидоз, пожилой возраст, нефротический синдром.

Для цитирования: Максудова А.Н., Халфина Т.Н., Нуруллина Г.И., Хидиятова А.Ф., Левина С.М., Исламова Г.М. AL-амилоидоз у пациентки с коморбидной патологией: сложности диагностики. Доктор.Ру. 2024;23(1):77–81. DOI: 10.31550/1727-2378-2024-23-1-77-81

AL-amyloidosis in a Female Patient with a Comorbide Pathology: Challenges with Diagnosis

A.N. Maksudova¹, T.N. Khalфина¹ ✉, G.I. Nurullina¹, A.F. Khidiyatova¹, S.M. Levina¹, G.M. Islamova²

¹ Kazan State Medical University; 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation 420012

² Republican Clinical Hospital; 138 Orenburgsky Highway, Kazan, Russian Federation 420064

ABSTRACT

Aim. To discuss challenges with diagnosis of primary AL-amyloidosis as exemplified by a case study; to analyse the key steps of diagnostic search of systemic amyloidosis in a female patient with a comorbidity.

Key points. In an elderly woman complaining of generalised oedema, shortness of breath, arterial hypertension, at an early stage of diagnostic search, assumptions were made that her oedema was caused by cardiac disorders and that she had congestive heart failure. Given urinary syndrome, azotemia, hypoproteinaemia diagnosed during an initial examination in a district hospital, the patient was referred to the Nephrology Department of the Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, where a comprehensive staged follow-up examination confirmed AL-amyloidosis with kidney, liver, heart involvement.

Conclusion. We have demonstrated challenges with timely diagnosis of systemic amyloidosis as exemplified by a case study in an elderly patient with a comorbidity.

Keywords: AL-amyloidosis, elderly age, nephrotic syndrome.

For citation: Maksudova A.N., Khalфина T.N., Nurullina G.I., Khidiyatova A.F., Levina S.M., Islamova G.M. AL-amyloidosis in a female patient with a comorbide pathology: challenges with diagnosis. Doctor.Ru. 2024;23(1):77–81. (In Russian). DOI: 10.31550/1727-2378-2024-23-1-77-81

ВВЕДЕНИЕ

Амилоидоз относится к гетерогенной группе заболеваний, в основе которых лежит патологическое образование, накопление и отложение аномальных фибриллярных белков в органах и тканях, что характеризуется системностью проявлений и многообразием клинической картины¹.

Наиболее распространенной формой амилоидоза является AL-амилоидоз (AL-A), развивающийся вследствие плазмоклеточной дискразии, при которой плазматические клетки (реже В-лимфоциты) продуцируют моноклональные свободные лег-

кие цепи иммуноглобулинов, откладывающиеся в составе амилоида в различных органах [1]². Заболеваемость AL-A на территории Российской Федерации составляет 5,1–12,8 случая на 1 млн населения в год, однако по результатам аутопсий этот показатель может быть выше [2].

Решающее значение имеют своевременная диагностика амилоидоза и выявление его причины для начала соответствующей терапии и предотвращения необратимой органной недостаточности. Амилоидоз может быть заподозрен у пациентов с одним или несколькими из следующих

✉ Халфина Тамил Ниловна / Khalфина, T.N. — E-mail: tamila_khalфина@mail.ru

¹ Лысенко (Козловская) Л.В., Рамеев В.В., Моисеев С.В., Благова О.В. 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

² Там же.

состояний/заболеваний: необъяснимая протеинурия недиабетического нефротического спектра; рестриктивная кардиомиопатия или иначе не объяснимая застойная сердечная недостаточность (СН); повышенный уровень NT-proBNP при отсутствии известных первичных заболеваний сердца; необъяснимый отечный синдром, гепатоспленомегалия или синдром запястного канала; необъяснимая пурпура лица или шеи; макроглоссия³.

Клиническая картина AL-A многообразна и определяется преимущественным вовлечением в патологический процесс тех или иных органов. Клинические проявления, как правило, неспецифичны и зависят от степени поражения органов-мишеней. Одним из самых тяжелых проявлений является поражение сердца, которое на ранних стадиях протекает бессимптомно, проявляясь лишь утолщением стенки левого желудочка (ЛЖ) на ЭхоКГ, далее постепенно развивается рестриктивная кардиомиопатия с прогрессирующей СН, нарушениями ритма и проводимости [3]⁴. ЭхоКГ выявляет концентрическое утолщение стенок желудочков, утолщение межжелудочковой перегородки более 1,98 см, уменьшение объема полостей сердца, непропорционально большой размер предсердий в сравнении с размером желудочков, диастолическую дисфункцию миокарда ЛЖ, возможен выпот в полости перикарда.

Амилоидная нефропатия манифестирует протеинурией (как правило, изолированной) и характеризуется неуклонно прогрессирующим течением, вплоть до развития тяжелого нефротического синдрома. Амилоидоз печени сопровождается гепатомегалией и повышением активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови. Печень плотная, безболезненная, с ровным краем, нередко гигантская. Возможно поражение селезенки, сопровождающееся спленомегалией и гиперспленизмом [2].

Иммуноэлектрофорез и простой белковый электрофорез недостаточно эффективны, поэтому в настоящее время для исследования применяется метод иммунофиксирующего электрофореза сыворотки крови или мочи, где выявляется содержание каппа- и лямбда-цепей иммуноглобулинов и оценивается их соотношение (κ/λ). Значение κ/λ менее 0,3 может указывать на наличие AL-A. Современным, но менее доступным методом типирования является масс-спектрометрия [3]⁵. Возможно применение метода сцинтиграфии с меченым йодом сывороточным Р-компонентом. При подозрении на AL-A рекомендуется также производить трепанобиопсию костного мозга с подсчетом плазматических клеток и окраской пунктата на амилоид⁶.

Анализ клинической картины, серологические, радиологические методы имеют вспомогательное значение при диагностике амилоидоза и не могут заменить патогистологического исследования. Биопсия пораженного органа — сердца, печени, почек и др. — является «золотым стандартом» и предполагает 100-процентную чувствительность и специфичность [1]⁷.

Однако биопсия пораженного органа зачастую связана с техническими сложностями и имеет клинические ограничения: амилоидные белки могут откладываться в стенках

сосудов, в результате чего стенки становятся хрупкими и повышается риск кровоизлияния во время биопсии [4]. Это приводит к полному отказу от данного метода и/или к биопсии вовлеченных органов на поздних стадиях заболевания, когда лечение может быть неэффективным. В качестве первого шага рекомендуется биопсия периферических тканей; согласно российским рекомендациям, для верификации системного амилоидоза информативна биопсия прямой или двенадцатиперстной кишки с захватом подслизистого слоя⁸. Чувствительность биопсий ЖКТ колеблется от 70 до 90%; в частности, чувствительность ректальной биопсии высока для AL-A (в этом случае она может достигать 85%, однако важно, что отложение амилоида в прямой кишке чаще всего происходит в мышечном и подслизистом слое и может быть пропущено, если биопсия содержит только слизистую ткань [5]) и при наследственной форме транстретинового амилоидоза (ATTRv) (81%), но низка для транстретинового амилоидоза «дикого» типа (ATTRwt) (50%) [6]. По некоторым данным, результаты биопсии малой слюнной железы, которую также относят к скрининговым биопсиям, обладают высокой чувствительностью для диагностики AA-амилоидоза и AL-A (до 86%) и семейной амилоидной полинейропатии (до 91%) [5].

В целом для диагностики системного амилоидоза рекомендуются биопсии малой слюнной железы, подкожного жира. В исследованиях показано, что чувствительность биопсии подкожного жира составляет 70–90% в диагностике AL-A и 67% при ATTRv; в отношении ATTRwt ее диагностическая специфичность и чувствительность были высокими (99% и 91% соответственно). Достоверность тестов повышается при их комбинированном применении: комбинация биопсии кожи / подкожного жира живота с биопсией слизистой кишечника повышает их чувствительность до 98–100% и снижает вероятность исключения амилоидоза при отрицательном результате одного из тестов [7]. Имеет значение и объем взятых тканей: достоверность значительно возрастает при взятии образца жира размером более 9 × 8 × 8 мм [8, 9].

Таким образом, при диагностике амилоидоза очень важна совокупность клинической картины, лабораторных, инструментальных и гистопатологических данных.

Цель статьи: рассмотреть сложности диагностики первичного AL-амилоидоза на примере клинического случая, проанализировать основные этапы диагностического поиска системного амилоидоза у пациентки с коморбидной патологией.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Женщина 75 лет поступила в отделение нефрологии Республиканской клинической больницы Министерства здравоохранения Республики Татарстан (ГАУЗ «РКБ МЗ РТ») в апреле 2022 г. с жалобами на выраженную одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке, выраженные симметричные отеки в нижней трети бедра и нижней части спины, общую слабость, головокружение, периодическое повышение артериального давления (АД) до 160/100 мм рт. ст.

³ Лысенко (Козловская) Л.В., Рамеев В.В., Моисеев С.В., Благова О.В. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза.

⁴ Там же.

⁵ Gillmore J.D., Wechalekar A., Bird J., Cavenagh J. et al.; BCSH Committee. Guidelines on the diagnosis and investigation of AL amyloidosis. *Br. J. Haematol.* 2015;168(2):207–18. *Epub.* 2014 Oct. 14. DOI: 10.1111/bjh.13156

⁶ Лысенко (Козловская) Л.В., Рамеев В.В., Моисеев С.В., Благова О.В. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза.

⁷ Там же.

⁸ Там же.

Из анамнеза заболевания: в декабре 2021 г. появились отеки на ногах, с этого времени стала отмечать одышку при повседневной физической нагрузке. В январе 2022 г. на приеме у терапевта впервые зафиксировано повышение АД, субъективно повышение давления не ощущает. Постепенно прогрессировали отеки и одышка, в связи с чем в марте 2022 г. пациентка была госпитализирована в кардиологическое отделение районной ЦРБ. Диагноз при госпитализации: «Застойная сердечная недостаточность, декомпенсация. Двухсторонний гидроторакс. Артериальная гипертензия 3 стадии, риск 4-й». В ходе обследования выявлены увеличение показателей мочевины до 10,3 ммоль/л и креатинина до 165 мкмоль/л, снижение уровня общего белка до 35,6 г/л и наличие мочевого синдрома (ОАМ: белок — 3,7 г/л, эритроциты — 10–12 в п/зр, лейкоциты — 15 в п/зр). Выставлен диагноз вероятного хронического гломерулонефрита. В связи с неэффективностью проведенной терапии (преимущественно диуретической) и ухудшением состояния пациентка была переведена в нефрологическое отделение ГАУЗ «РКБ МЗ РТ».

При физикальном обследовании: выраженная слабость, апатия, генерализованные отеки вплоть до анасарки, асцит. ИМТ — 32 кг/м². Незначительное набухание вен шеи. Притупление перкуторного звука над легкими, увеличение левой границы сердца на 1,5 см. Печень выступает на 1,5 см из-под края реберной дуги.

В клиническом и биохимическом анализе крови: гипохромная анемия легкой степени тяжести (гемоглобин — 94 г/л, эритроциты — $3,27 \times 10^{12}$ /л), гипопропротеинемия (общий белок — 39,4 г/л, альбумин — 22,0 г/л), азотемия (мочевина — 13,3 ммоль/л, креатинин — 200 мкмоль/л), снижение СКФ по клиренсу креатинина — 20,4 мл/мин/1,73 м², дислипидемия (общий холестерин — 10,81 ммоль/л, триглицериды — 4,73 ммоль/л, ЛПВП — 0,34 ммоль/л, ЛПНП — 8,30 ммоль/л), глюкоза — 6,7 ммоль/л, незначительное увеличение концентрации АЛТ — 45 Ед/л, повышение уровня СРБ — 7,9 мг/л, высокие показатели фибриногена — 7,09 г/л — и D-димера — 1,14 мг/л.

В анализах мочи: гематурия, лейкоцитурия (анализ по Нечипоренко: лейкоциты — более 50 000, эритроциты — более 9500), тяжелая протеинурия (9,6 г/сут).

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 63 уд/мин, отклонение ЭОС влево (–30°). Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса.

Эхо-КС: фракция выброса по Симпсону — 61%. На момент осмотра жидкости в полости перикарда не определяется. Уплотнение стенок аорты, кальциноз створки аортального клапана. Концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ (индекс массы миокарда ЛЖ — 142,5 г/м²) с умеренным утолщением базальных отделов межжелудочковой перегородки (11,5 мм). Нарушение диастолической функции миокарда ЛЖ 1 типа. Увеличение полости левого предсердия. Митральная регургитация 2 степени. Трикуспидальная регургитация 1 степени. Регургитация на клапане легочной артерии 1 степени. Аневризма межпредсердной перегородки.

УЗИ: увеличение размеров и эхопризнаки перипортальных фиброзных изменений печени, диффузные изменения паренхимы почек. Размеры левой почки — 100 × 53 мм, паренхима — 15 мм; правой почки — 108 × 50 мм, паренхима — 16 мм. По данным эластографии печени, повышение жесткости паренхимы (F2–3 по шкале Метавир).

Очевидно, что у пациентки присутствовали все признаки нефротического синдрома с тяжелой протеинурией. С учетом возраста пациентки дифференциальная диагностика в первую очередь была направлена на исключение

паранеопластического синдрома, амилоидоза и диабетической нефропатии.

В рамках онкопоиска проведены лучевые и эндоскопические исследования — данных, указывающих на онкопроцесс, не выявлено. Подтвержден метаболический синдром, и обнаружена нарушенная толерантность к глюкозе (гликированный гемоглобин — 6,5%). Принимая во внимание сочетание нефротического синдрома с гематурией и лейкоцитурией, следовало исключить вторичный характер гломерулонефрита на фоне системных ревматических заболеваний. Пациентке были проведены дополнительные исследования: волчаночный антикоагулянт, циркулирующие иммунные комплексы, антиядерные антитела, антитела к двупочечной ДНК IgG, антинейтрофильные цитоплазматические антитела, суммарные антитела к кардиолипину (IgA, IgM, IgG) — отрицательные. Обнаружено повышение уровня ревматоидного фактора — 256 МЕ/л.

С целью исключения системного амилоидоза исследованы каппа- и лямбда-цепи иммуноглобулинов в крови и моче (белок Бенс-Джонса) — результат отрицательный. Биопсия слизистой прямой кишки, выполненная в апреле 2022 г., данных, указывающих на амилоидоз, не выявила.

Таким образом, в ходе обследования по данным ЭхоКГ у пациентки не было выявлено выраженных изменений миокарда, сохранялась фракция выброса ЛЖ, что позволило опровергнуть направительный диагноз застойной СН. Не обнаружено причин паранеопластического синдрома, клинических и лабораторных проявлений системных ревматических заболеваний, не верифицирован амилоидоз: отсутствовали парапротеины в крови и моче, почки имели нормальные размеры, не было предшествовавших хронических воспалительных заболеваний, результат биопсии прямой кишки был отрицательным.

Дальнейший диагностический поиск в рамках дифференциальной диагностики нефротического синдрома предполагал проведение нефробиопсии, от которой пациентка отказалась.

На основании клинической картины, данных анамнеза, результатов обследований был выставлен диагноз: *Хронический гломерулонефрит, впервые выявленный. Нефротический синдром. Паранеопластическая нефропатия? Хроническая болезнь почек С4, А3. Артериальная гипертензия 3 стадии, риск 4-й. Концентрическая гипертрофия левого желудочка, умеренное утолщение межжелудочковой перегородки. Нарушение диастолической функции левого желудочка 1 типа. Увеличение полости левого предсердия. Хроническая сердечная недостаточность 1 стадии, 2 функционального класса. Метаболический синдром, нарушенная толерантность к глюкозе. Ожирение 1 степени (ИМТ — 32 кг/м²). Анемия легкой степени тяжести смешанного генеза. Неалкогольный стеатогепатит (F2–3 по эластометрии).*

В отделении нефрологии пациентке проводилась диетотерапия, симптоматическая терапия нефротического синдрома, нефропротективная терапия; отмечено улучшение состояния, проявлявшееся в уменьшении отеков, одышки, снижении протеинурии (до 4,5 г/сут). Начата терапия глюкокортикостероидами (преднизолон в дозе 40 мг/день). Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии с назначением плановой регоспитализации на май 2022 г. для оценки эффективности лечения.

После выписки состояние пациентки ухудшилось, постепенно вновь стали нарастать отеки на нижних конечностях с обеих сторон. При повторной госпитализации обращало

на себя внимание нарастание нефротического синдрома: увеличилась отеки, протеинурия составляла 13,50 г/сут, отношение белок/креатинин — 1,085, общий белок в сыворотке крови — 41,90 г/л, альбумин — 19,80 г/л, общий холестерин — 15,52 ммоль/л, ЛПНП — 12,47 ммоль/л. По данным протеинограммы выявлены изменения во всех фракциях белка: альбумин — 50,3%, α_1 -глобулины — 6,4%, α_2 -глобулины — 26,8%, β_1 -глобулины — 8,3%, β_2 -глобулины — 3,0%, γ -глобулины — 5,2%, альбумин-глобулиновый коэффициент — 1,01.

В клиническом и биохимическом анализах крови сохранялись нормохромная нормоцитарная анемия (гемоглобин — 95,0 г/л, эритроциты — $3,32 \times 10^{12}$ / л, MCV — 84,9 фл, MCH — 28,6 пг), азотемия (мочевина — 23,40 ммоль/л, креатинин — 178 мкмоль/л, СКФ по клиренсу креатинина — 22,1 мл/мин/1,73 м², калий — 3,40 ммоль/л).

Ввиду отсутствия ответа на предшествующую патогенетическую терапию принято решение пересмотреть диагноз и провести дообследование для исключения миеломной болезни и системного амилоидоза.

В миелограмме признаков миеломной болезни не обнаружено, плазматические клетки составили 0,2% (0,1–1,8).

Пациентке проведена биопсия тонкого кишечника. По результатам гистологического исследования выявлено отложение амилоида в стенках капилляров.

С учетом полученных данных был выставлен клинический диагноз: *AL-амилоидоз с поражением почек, печени, сердца. Нефротический синдром тяжелой степени. Хроническая болезнь почек С4, А3. Артериальная гипертензия 3 стадии, риск 4-й. Концентрическая гипертрофия левого желудочка, умеренное утолщение межжелудочковой перегородки. Нарушение диастолической функции левого желудочка 1 типа. Увеличение полости левого предсердия. Хроническая сердечная недостаточность 1 стадии, 2 функционального класса. Метаболический синдром, нарушенная толерантность к глюкозе. Ожирение 1 степени (ИМТ — 32 кг/м²). Анемия легкой степени тяжести смешанного генеза. Неалкогольный стеатогепатит (F2–3 по эластометрии).*

Начата терапия по схеме лечения первичного амилоидоза (циклофосфамид, дексаметазон и бортезомиб). Терапия переносилась хорошо. На фоне лечения отмечалось значительное уменьшение отеков, снижение протеинурии (2,5 г/сут).

ОБСУЖДЕНИЕ

Современная диагностика амилоидоза является ступенчатой. Анализируя представленный клинический случай выявления этого заболевания у пациентки пожилого возраста с коморбидной патологией, следует обратить особое внимание на этапы диагностического поиска.

Вклад авторов / Contributions

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Вклад каждого из авторов: Максудова А.Н., Халфина Т.Н. — консультирование, курирование пациентки, анализ клинических данных, работа с литературными источниками, написание текста, утверждение рукописи для публикации; Нуруллина Г.И. — курирование пациентки, анализ клинических данных, работа с литературными источниками, написание текста; Хидиятова А.Ф., Левина С.М. — сбор клинических данных, беседа с пациентом, анализ данных, участие в написании текста статьи; Исламова Г.М. — лечение пациентки.

All authors made a significant contribution to the preparation of the article, read and approved the final version before publication. Special contribution: Maksudova, A.N., Khalфина, T.N. — advising, patient management, clinical data analysis, analysis of references, text of the article, approval of the manuscript for publication; Nurullina, G.I. — patient management, clinical data analysis, analysis of references, text of the article; Khidiyatova, A.F., Levina, S.M. — collection of clinical data, conversation with the patient, data analysis, participation in writing the text of the article; Islamova, G.M. — patient management.

Конфликт интересов / Disclosure

Авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов. The authors declare no conflict of interest.

У врачей первичного звена наличие одышки и отеков вызвало предположение о застойной СН у пациентки с артериальной гипертензией. Учитывая наличие мочевого синдрома, азотемии и гипопроteinемии, пациентку направили для дообследования и уточнения диагноза в нефрологическое отделение ГАУЗ «РКБ МЗ РТ».

Обследование, проведенное в отделении нефрологии при первой госпитализации, выявило нефротический синдром, анемию и позволило исключить застойную СН. Лабораторно-инструментальные исследования показали отсутствие вторичного гломерулонефрита и паранеопластического синдрома. Вместе с тем у пациентки с высокой вероятностью системного амилоидоза (пожилой возраст, нефротический синдром, недиабетическое поражение почек, признаки гепатомегалии, концентрическая гипертрофия ЛЖ с утолщением базальных отделов межжелудочковой перегородки, диастолическая дисфункция ЛЖ [3]) примененные методы обследования, включавшие в себя исследование парапротеинов в крови и моче, биопсию слизистой прямой кишки, не позволили верифицировать амилоидоз. Наличие коморбидной патологии в виде метаболического синдрома (артериальная гипертензия, нарушение толерантности к глюкозе, дислипидемия, ожирение), неалкогольного стеатогепатита, гипертрофии ЛЖ на фоне артериальной гипертензии, хронической СН привело к снижению настороженности в отношении амилоидоза.

Однако отсутствие ответа на проводившуюся симптоматическую и глюкокортикостероидную терапию, прогрессирование патологического процесса (увеличение протеинурии, признаки гаммапатии ренального значения) потребовали продолжения диагностического поиска, в том числе в направлении системного амилоидоза. Это позволило подтвердить амилоидоз при повторной госпитализации, определить его тип и начать терапию.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует сложность своевременной диагностики системного амилоидоза и подтверждает, что принятые методы диагностики амилоидоза — биопсия слизистой кишечника, определение содержания легких цепей иммуноглобулинов, патологических протеинов — не являются абсолютно достоверными. Все методы, кроме биопсии пораженного органа, имеют недостаточную чувствительность, что может привести к ложноотрицательным результатам исследования.

Наличие характерных клинических признаков амилоидоза, а также возникновение новых проявлений этого заболевания требуют проведения дополнительных исследований и, при необходимости, ревизии предыдущего диагноза.

Финансирование / Funding source

Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при написании статьи.
This article was not supported by any external sources of funding.

Этическое утверждение / Ethics approval

Исследование проводилось при добровольном информированном согласии пациентки.
The study was conducted with the informed consent of the patient.

Об авторах / About the authors

Максудова Аделя Наилевна / Maksudova, A.N. — профессор кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России, д. м. н., профессор. 420012, Россия, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. eLIBRARY.RU SPIN: 2424-7033. <https://orcid.org/0000-0003-4237-4695>. E-mail: adelyamaksudova@gmail.ru

Халфина Тамилла Ниловна / Khalфина, T.N. — к. м. н., ассистент кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России. 420012, Россия, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. eLIBRARY.RU SPIN: 5849-5688. <https://orcid.org/0000-0003-4537-5730>. E-mail: tamil_khalфина@mail.ru

Нуруллина Гузель Ильшатовна / Nurullina, G.I. — к. м. н., ассистент кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России. 420012, Россия, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. eLIBRARY.RU SPIN: 7152-7241. <https://orcid.org/0000-0002-7697-187X>. E-mail: nurguzel@yandex.ru

Хидиятова Алия Фархатовна / Khidiyatova, A.F. — ординатор ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России. 420012, Россия, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. <https://orcid.org/0000-0001-5506-3541>. E-mail: tazieva.alila@mail.ru

Левина Софья Михайловна / Levina, S.M. — ординатор ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России. 420012, Россия, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. <https://orcid.org/0000-0001-5550-4319>. E-mail: Soflevina@yandex.ru

Исламова Гузель Мусалиховна / Islamova, G.M. — врач нефрологического отделения ГАУЗ «РКБ МЗ РТ». 420064, Россия, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, д. 138. <https://orcid.org/0000-0002-7741-4071>. E-mail: G184823@yandex.ru

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Dima D., Mazzoni S., Anwer F., Khouri J. et al. Diagnostic and treatment strategies for AL amyloidosis in an era of therapeutic innovation. *JCO Oncol. Pract.* 2023;19(5):265–75. DOI: 10.1200/OP.22.00396
2. Бакулина Н.В., Некрасова А.С., Гудкова А.Я., Латария Э.Л. и др. Системный амилоидоз: клинические проявления и диагностика. Эффективная фармакотерапия. 2020;16(24):68–76. Bakulina N.V., Nekrasova A.S., Gudkova A.Ya., Latariya E.L. et al. Systemic amyloidosis: clinical manifestations and diagnosis. *Effective Pharmacotherapy.* 2020;16(24):68–76. (in Russian). DOI: 10.33978/2307-3586-2020-16-24-68-76
3. Резник Е.В., Нгуен Т.Л., Степанова Е.А., Устюжанин Д.В. и др. Амилоидоз сердца: взгляд терапевта и кардиолога. Архивъ внутренней медицины. 2020;10(6):430–57. Reznik E.V., Nguyen T.L., Stepanova E.A., Ustyuzhanin D.V. et al. Cardiac amyloidosis: internist and cardiologist insight. *The Russian Archives of Internal Medicine.* 2020;10(6):430–57. (in Russian). DOI: 10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457
4. Quarta C.C., Gonzalez-Lopez E., Gilbertson J.A., Botcher N. et al. Diagnostic sensitivity of abdominal fat aspiration in cardiac amyloidosis. *Eur. Heart J.* 2017;38(24):1905–8. DOI: 10.1093/eurheartj/ehx047
5. Wisniewski B., Wechalekar A. Confirming the diagnosis of amyloidosis. *Acta Haematol.* 2020;143(4):312–21. DOI: 10.1159/000508022
6. Riefolo M., Conti M., Longhi S., Fabbrizio B. et al. Amyloidosis: what does pathology offer? The evolving field of tissue biopsy. *Front. Cardiovasc. Med.* 2022;9:1081098. DOI: 10.3389/fcvm.2022.1081098
7. Hummel K., Meawad H., Gunning W.I., Gohara A.F. Negative fat pad biopsy in systemic AL: a case report analyzing the preferred amyloidosis screening test. *Diseases.* 2021;9(2):40. DOI: 10.3390/diseases9020040
8. Garcia Y., Collins A.B., Stone J.R. Abdominal fat pad excisional biopsy for the diagnosis and typing of systemic amyloidosis. *Hum. Pathol.* 2018;72:71–9. Epub. 2017 Nov. 11. DOI: 10.1016/j.humpath.2017.11.001
9. Al Hamed R., Bazarbachi A.H., Bazarbachi A., Malard F. et al. Comprehensive review of AL amyloidosis: some practical recommendations. *Blood Cancer J.* 2021;11(5):97. DOI: 10.1038/s41408-021-00486-4 

Поступила / Received: 12.01.2023

Принята к публикации / Accepted: 23.03.2023