



# Поражение печени в рамках системного амилоидоза. Клиническое наблюдение

Маркова А.А., Кашкина Е.И., Апаркина А.В., Красникова В.И.

ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского»

Минздрава России

Контактное лицо: Маркова Анна Александровна,

[markova-ann@yandex.ru](mailto:markova-ann@yandex.ru)

## Пациентка П., 53 лет

2019 г.

**Одышка** после перенесённой вирусной инфекции.

2020 г.

**АСТ 54 ед/л, АЛТ 97 ед/л**

В дальнейшем не обследовалась, лечение не получала

Январь 2023 г.

**Нарастание одышки, отёки нижних конечностей**

**ЭХО-КГ:**

MR 2, TR 2, СДЛА 41 мм рт ст.  
Конц. Ремоделирование,  
нарушение диастол. функции ЛЖ.

**DS: Перенесённый миокардит?**

Октябрь 2023 года  
отделение кардиологии

**Жалобы:** одышка  
отеки ног  
кожный зуд

**ЩФ 1238 е/л↑  
ГГТП 2267 е/л ↑  
PLT 483x109/л↑**

Ро-графия ОГК +КТ:  
**двусторонний гидроторакс**

УЗИ ОБП + МРТ:  
**гепатомегалия  
(ПД 27 см, ЛД 10 см)**

**DS: Первичный билиарный холангит?**

**Маркёры вирусных гепатитов – отр.**

**АМА-M2, ANA – отр.**

**Лечение:**

УДХК 1500 мг  
торасемид 15 мг  
верошпирон 50 мг

**Жалобы:**

- одышка смешанного характера в покое
- сердцебиение
- отёки нижних конечностей
- увеличение живота в объеме



**Объективно:**

- **ИМТ = 21,6 м/кг<sup>2</sup>**
- Состояние средней степени тяжести. Т тела 36,7 С.
- Кожные покровы и склеры бледные.
- Расчёсы незначительные в области верхних конечностей.
- Отёки нижних конечностей до колен.
- Слизистые оболочки розового цвета, без патологических высыпаний.
- Язык обложен у корня белым налетом.
- Пальпация живота: мягкий, чувствительный при пальпации в верхних отделах.
- **Печень пальпируется на 12-13 см из-под правой реберной дуги:** край печени плотно-эластичной консистенции, безболезненный, бугристый, несколько заострен.
- Симптом Плеша отрицательный.
- Симптомы Кера, Ортнера отрицательные.
- Болезненность в зонах проекции поджелудочной железы – есть.
- Стул оформленный, обычного цвета.

*Гастроэнтерологическое отделение, ГУЗ «ОКБ»*

*Январь 2024 года*

**Обследование**

**ОАК: RBC 2,9 \*10<sup>12</sup> л↓**  
**Hb 108 г/л ↓**  
**WBC 4,9\*10<sup>9</sup> л**  
**PLT 474\*10<sup>9</sup> л ↑**  
**СОЭ 46 мм/ч ↑**

**Анализ крови биохимический: общий белок: 57.6 г/л↓,**  
**альбумин: 31.6 г/л↓,** билирубин общий 6,6 мкмоль/л., ЛТ 26.9 ед/л,  
**АСТ 25.9 ед/л, ЩФ 576 ед/л ↑, ГГТП 349 ед/л↑, ХС общий 12.68↑**  
ммоль/л, холинэстераза 6814 ед/л, аммиак 164 ↑ мкмоль/л,  
**креатинин 289 мкмоль/л↑, мочевины 24,85 ммоль/л↑, Fe 8.9**  
мкмоль/л, ферритин: 177.4 нг/мл, трансферрин: 2.29 г/л.

**Дуплексное сканирование сосудов гепатобилиарной зоны: признаков портальной гипертензии не выявлено.**

**Белок суточной мочи – 3,67 г/л**

**Рентгенография костей таза:**  
Двусторонний коксартроз 2 стадии по Kellgren. **Данных за миеломную болезнь нет.**

**Рентгенография основания черепа:** Костно-деструктивных изменений нет. Пальцевые вдавления отсутствуют. Патологических изменений нет. **Данных за миеломную болезнь нет.**

**Белок Бенс – Джонса: отрицательный**

**Миелограмма: без особенностей**

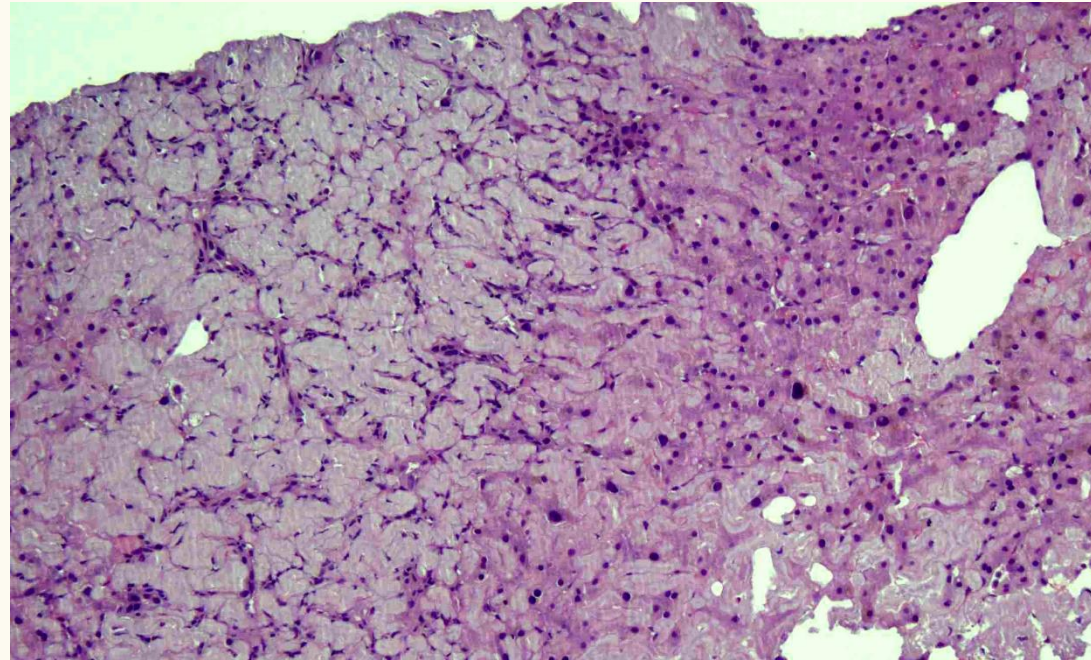
**ЭКГ:** Синусовый ритм, ЧСС 86 в минуту. ЭОС отклонена вправо. АВ блокада I степени. Неполная блокада ПНПГ. Перегрузка миокарда ЛЖ, распространенные нарушения процессов реполяризации в миокарде ЛЖ.

**Нефролог: Впервые выявленный нефротический синдром. ХБП С4. ХПН 2 ст.**

**ЭХОКГ:** ФВ 54%, небольшая гипертрофия ЛЖ, диффузная гипокинезия стенок ЛЖ, МЖП. **Диастолическая функция ЛЖ нарушена по рестриктивному типу.**

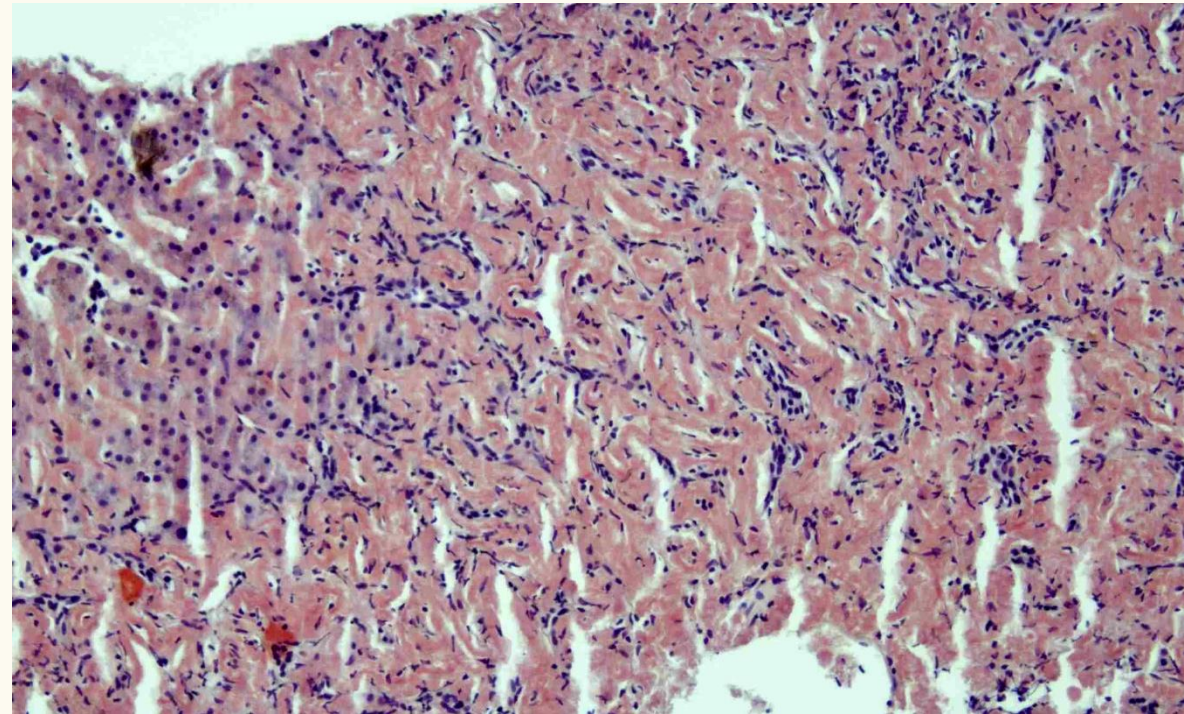


# Гистологическое исследование биоптатов печени



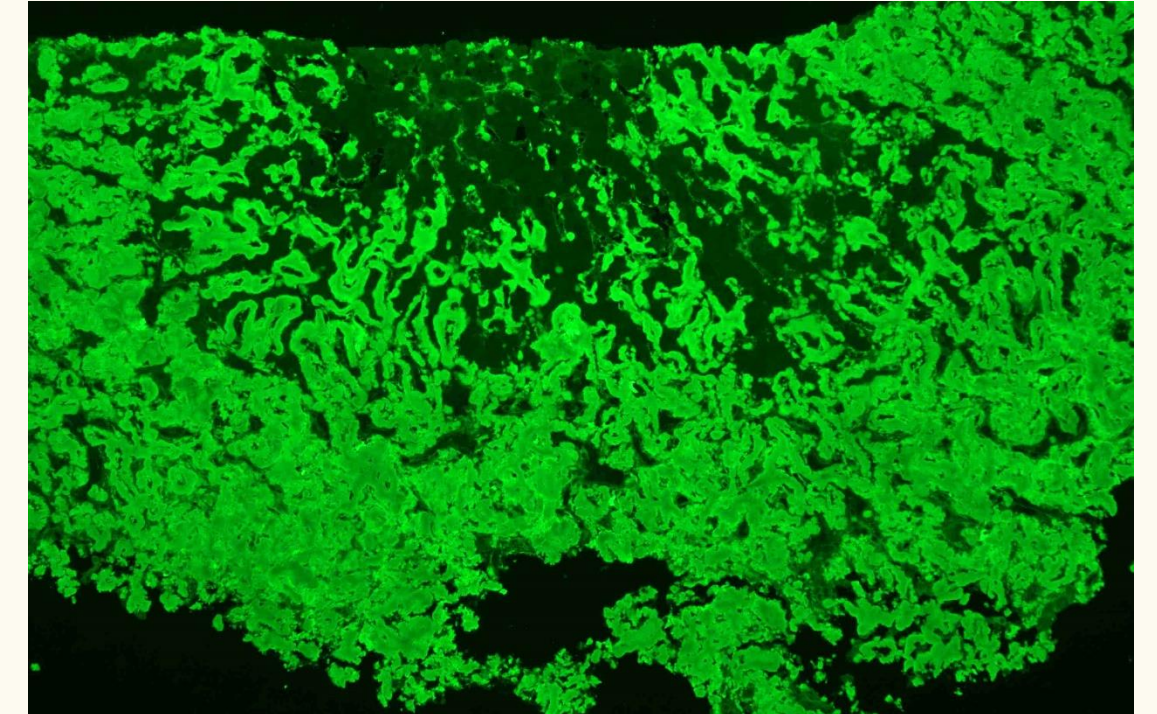
Окраска: гематоксилин-эозин, 100 а.

В 90% материала структура строения печени неразличима из-за отложения розовых гомогенных масс. Портальные тракты неразличимы.



Окраска: Конго-красный, 100 а.

Фрагменты ткани печени с массивным отложением амилоида – Конго-позитивного гомогенного бесклеточного материала.



Иммунофлюоресцентное исследование с использованием антител к легким цепям Карра и Lambda.

В участках отложения амилоида определяется выраженная экспрессия легкой цепи Lambda +++++; легкая цепь Карра тотально негативна.

**DS. Первичный амилоидоз (AL-амилоидоз) с поражением печени, почек, сердца.**

**Синдром холестаза. Нефротический синдром. ХБП С4.**

**Осложнения: ХПН 2 ст. Анемия. АВ блокада I степени. Неполная блокада ПНПГ.**



## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

- Выраженная гепатомегалия в сочетании с синдромом холестаза требует обязательного включения амилоидоза печени в план дифференциальной диагностики.
- Поражение печени в сочетании с изменениями других органов (в первую очередь сердца, почек) позволяет предполагать наличие системного амилоидоза.
- Заключительная диагностика амилоидоза основывается на результатах морфологического исследования. Наиболее эффективным методом типирования является иммуногистохимическое исследование.