

# Амилоидоз сердца

file:///C:/Users/54-k2/Desktop/%D1%81%D1%83%D0%BD%D0%B4%D0%B5%D1%82/kgt\_card12.pdf

- Жүрегі (амилоидных кардиомиопатия) және амилоидоз - миокард, эндокардом, перикарда, қолқа және коронарлық артериялар қабырғасының ақуыз б-фибриллярлық құрылымдардың (амилоидных) жеңілдік тұндыру белок алмасуының жүйелі бұзғаны нысаны.



# Жүйелі амилоидоздың классификациясы (ДДҰ 1993, қысқартып алынған)

Амилоид белогі	Белок – ізашар	Клиникалық түрі
AA	Аро SAA– сарысулық А белок	Екінші ретті амилоидоз. Периодикалық ауру. Макл-Уэлс синдромы
AL	Иммуноглобулиндердің жеңіл тізбектері	Бірінші ретті амилоидоз. В-лимфоцитарлық дискразиямен бірлескен амилоидоз
ATTR	Транстиретин	Әулеттік амилоидтық полинейропатия. Әулеттік амилоидтық кардиопатия. Әулеттік жүйелі амилоидоз
A $\alpha_2$ M	$\alpha_2$ -микроглобулин	Созылмалы гемодиализбен байланысты амилоидоз
Амилоид белогі	Белок – ізашар	Клиникалық түрі
AA	Аро SAA– сарысулық А белок	Екінші ретті амилоидоз. Периодикалық ауру. Макл-Уэлс синдромы
AL	Иммуноглобулиндердің $\lambda$ , $\kappa$ - жеңіл тізбектері	Бірінші ретті амилоидоз. В-лимфоцитарлық дискразиямен бірлескен амилоидоз

# жүрек амилоидозом патогенезі

- Отбасы, идиопатиялық және егде амилоидоз жүрек ауруларының озық нысаны науқастардың 80-100% кездеседі. Ең көп таралған амилоидных тұндыру кем дегенде, жүрек бұлшық қабаттағы жүреді - перикарда және эндокардом жылы. Амилоид арасындағы миокард миофибриллалар жылы күндізгі артериялар мен артериол қысу жетекші, жинақталады.
- Жүрек миокард амилоидоз қоюланып, төмен-кеңейтілетін («резеңке» миокард) болып кезде; жүрек қуыстарын көлемі, әдетте, шамалы өзгереді. Жүрек егде амилоидоз атрофиясы жүреді бұлшықет талшықтарының диффузиялық зақымданулары, түріне арқылы ағып; амилоидных тұндыру коронарлық артериялар мен қолқаның кең тараған. Миокардтың құрылымдық өзгерістер салдары систоликалық және диастоликалық функциясы бұзу, жүрек шығу азаюы және жүрек жеткіліксіздігінің белгілері болып табылады.

ДДҰ әзірленген жіктеу, назарға органның патологиялық процеске тартылу дәрежесін ескере отырып жүректің амилоидоз 4 кезеңдері:

- I - инвазивті емес сараптама немесе биопсия жылы жүрек амилоидоз белгілері мен симптомдары анықталмайды;
- II - неинвазивті тестілеу (ЭКГ, ЭхоКГ), немесе биопсия, бірақ симптомсыз амилоидоз кезінде расталған жүрек ауруы;
- III - өтемақы симптоматикалық жүрек амилоидозом кезең;
- IV - декомпенсация сатысы кардиомиопатия.

# Симптомдары

- Өлсіздік
- Экспираторлы ентікпе
- Ісіну



**Жиі кездесетін  
симптомдар**

- Кеуде бөлігіндегі атепиялық ауырсыну
- Шайнағанда жак сүйектің ауырсынуы



**Сирек  
симптомдары**

- Сырылдар
- Мойын венасының ісінуі
- Гепатоюгулярлы рефлекс
- 3 тонның айқын шығуы



**Физикальді осмотрда  
анықталады**

Клинические проявления сердечной недостаточности/аритмии

Детальный анамнез, осмотр, ЭКГ, 2D ЭХО-КГ, биомаркеры

Подозрение на амилоидоз

Биопсия миокарда,

Подтверждение амилоидной структуры ткани

Типирование амилоида с помощью спектрометрии/иммунноэлектронной микрокопи

транстиретин

Легкие цепи иммуноглобулинов

Генетическое исследование

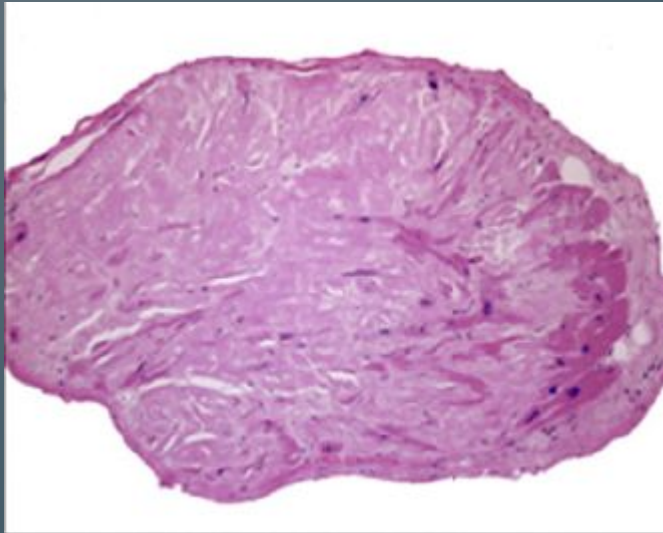
Наследственный амилоидоз

Старческий амилоидоз

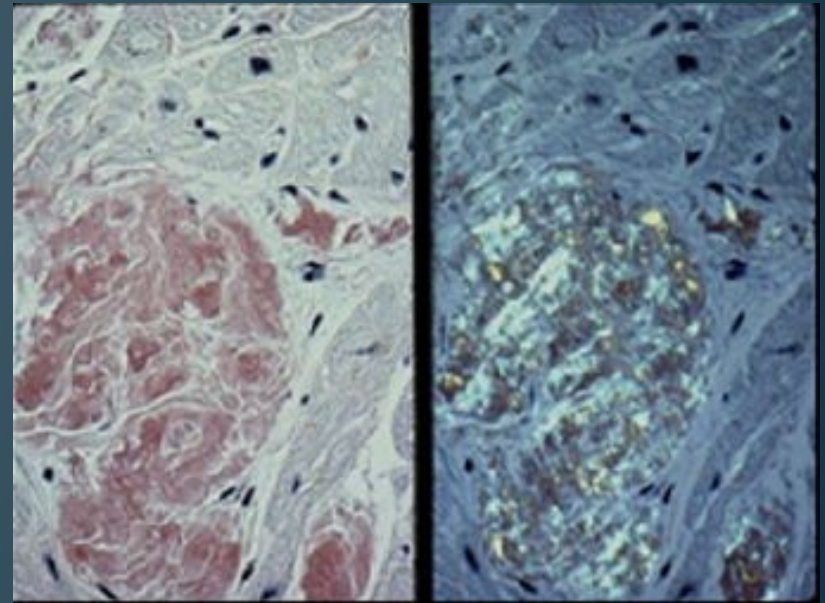
AL амилоидоз



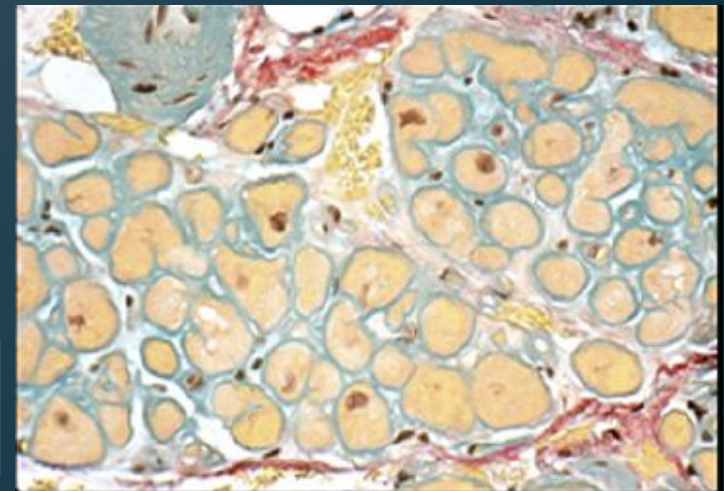
# Диагностика Гистология



Окраска гематоксилин-эозин. Ткань правого желудочка. Внеклеточное отложение амилоида



Окр. Конго красным. Зеленое свечение в поляризованном свете



Голубое окрашивание амилоида нильским голубым

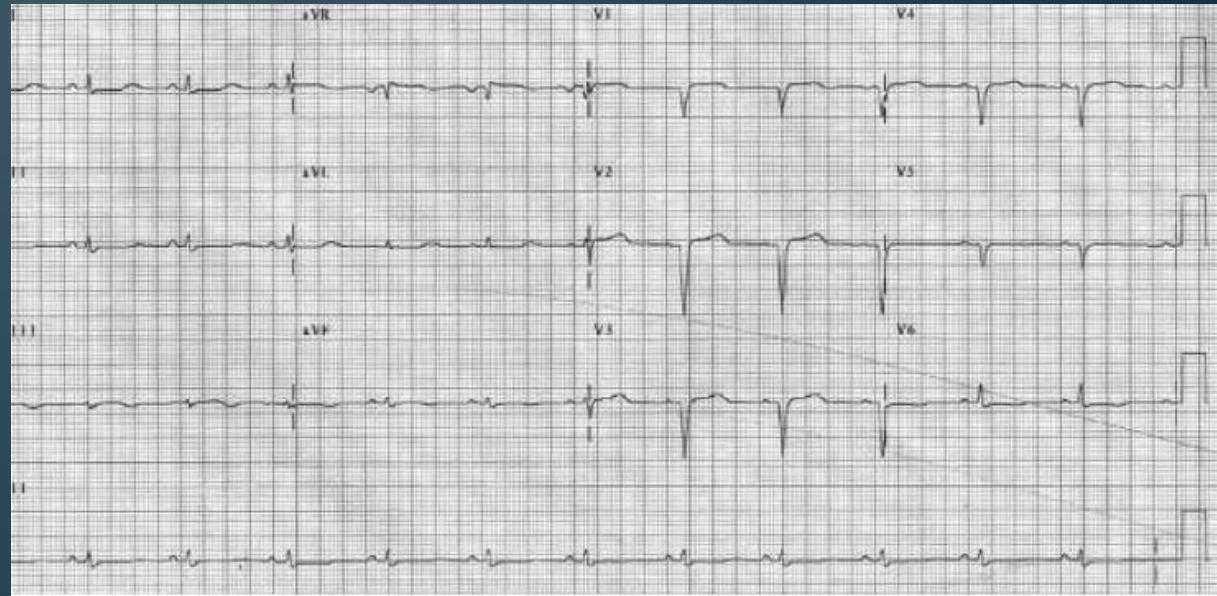
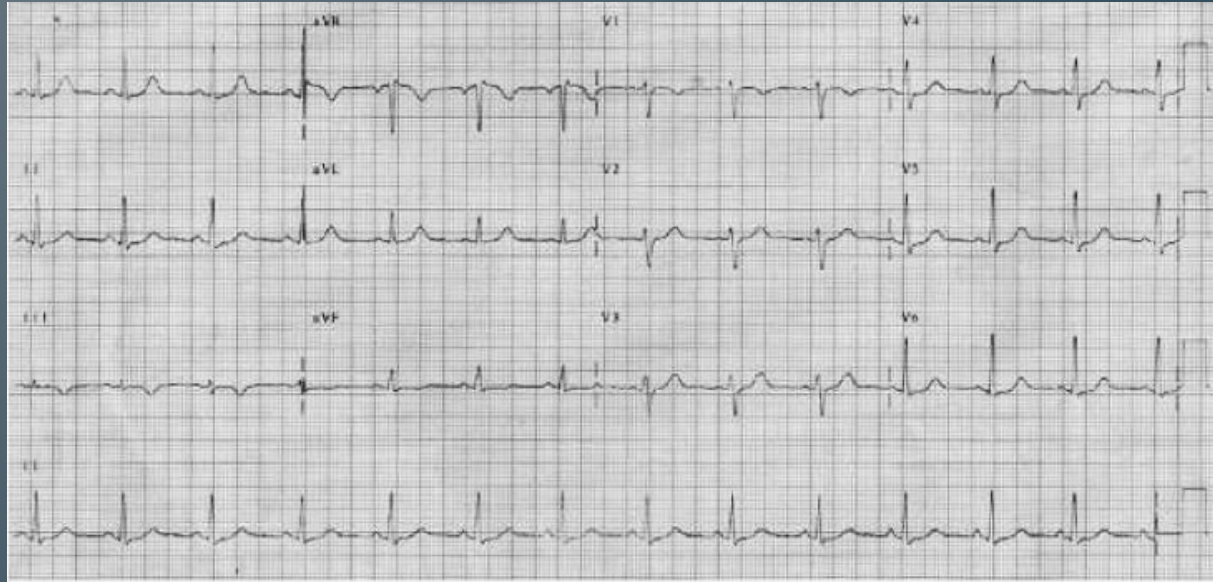


# ЭКГ признаки

- Вольтаж барлық отведениеде төмен болады
- Екі жақын отведениеде QS тісшесі жоғарылап, Псевдоинфарттық өзгеріс көрінеді соседних отведениях
- Ухудшение предсердножелудочковой проводимости (удлинение PQ и QT)
- Блокады ножек пучка Гис
- Фибриляция предсердий
- Желудочковые аритмии



# Изменения ЭКГ при амилоидозе



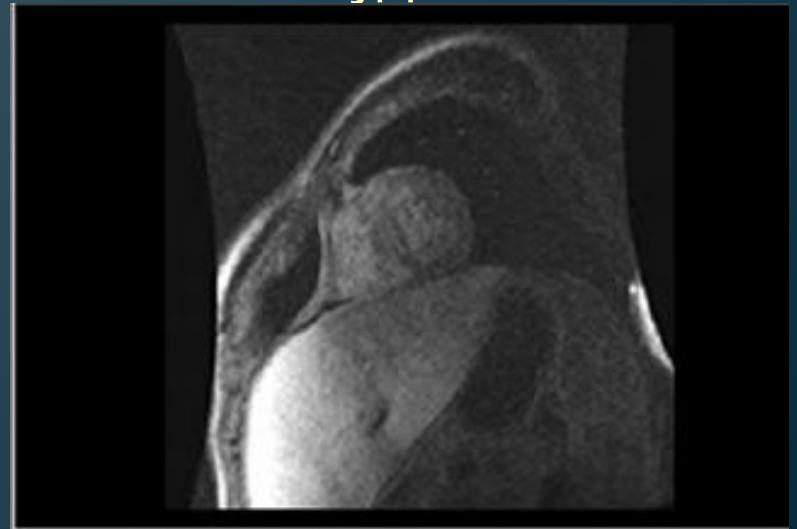
# ЭХО признаки амилоидоза

- Концентрическая гипертрофия
- Утолщение межжелудочковой перегородки
- Утолщение клапанов
- Дилатация предсердий
- Диастолическая дисфункция
- Позже-систолическая дисфункция



# МРТ сердца

- Концентрическая гипертрофия желудочков, задержка контраста в переднеперегородочной стенке.
- Диффузная субэндокардиальная задержка контраста позволяет отличить амилоидоз от других кардиомиопатий
- Степень задержки зависит от массы желудочков и их систолической функции



# Биомаркеры

- NP-proBNP
- Тропонин Ти I
- Наиболее информативны для AL амилоидоза
- Значимая прогрессия: NP-proBNP >30% или >300 нг/л прироста, тропонин >33% прироста.
- Значимый ответ на терапию: снижение уровня NP-proBNP >30% или > 300нг/л у пациентов с базовым уровнем >650нг/л

стадия	NP-proBNP 332нг/л, тропонин 0,035нг/л
1	Оба до пороговых значений
2	Хотя бы один превышает пороговое значение
3	Оба равны/превышают пороговое значение

# Биопсия эндомиокарда

- Золотой стандарт диагностики амилоидоза сердца
- Диагностическая ценность велика, но гистологическое исследование других подверженных амилоидозу органов предпочтительней
- Диагностика наследственного амилоидоза (Val122Ile)
- Трансплантация сердца
- Если катетеризация сердца необходима по другим причинам
- Необходимо брать более, чем 1 биопсийный образец



# Дифференциальная диагностика амилоидоза

Гипертрофия  
левого желудочка

- Системная артериальная гипертензия
- Клапанные пороки
- Аортальный стеноз
- Гипертрофическая кардиомиопатия

Неинфильтративная  
устойчивая  
кардиомиопатия

- Идиопатическая устойчивая кардиомиопатия
- Фиброз эндокарда
- Синдром Лоффлера
- Склеродермия
- Диабетическая кардиомиопатия

Другие  
инфильтративные  
кардиомиопатии

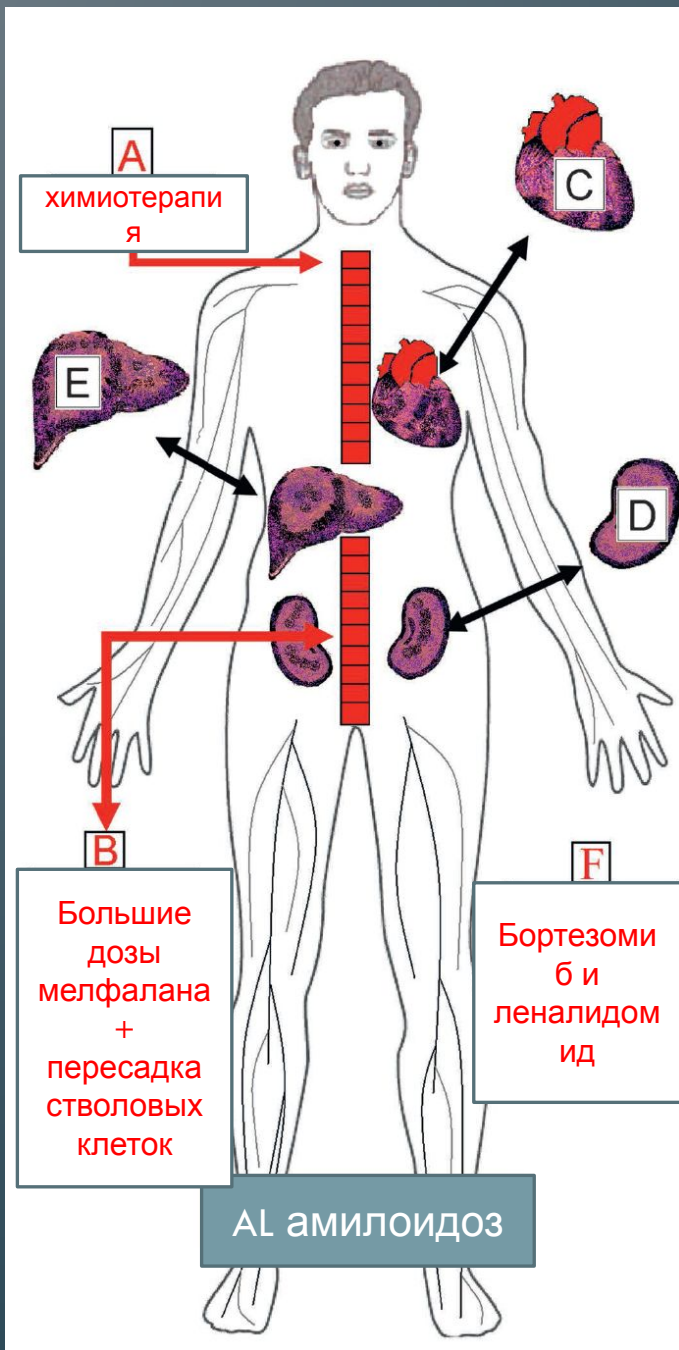
- Саркоидоз
- Карциноид
- Радиационная кардиомиопатия
- Не амилоидная форма легкоцепочечная кардиомиопатия

Кардиомиопатия  
+ Болезни  
накопления

Кардиомиопатия  
вследствие поражения  
коронарных артерий

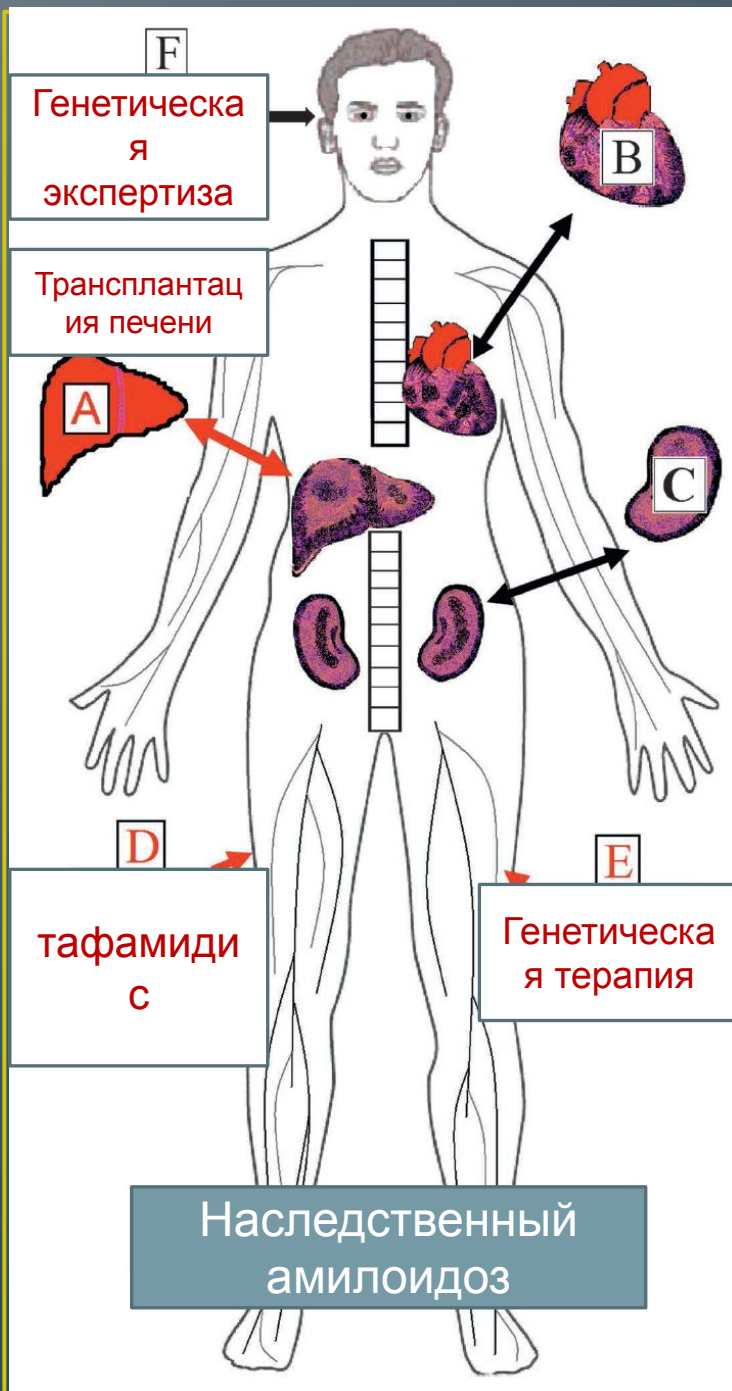
## AL амилоидоз

- При сильной инфильтрации амилоидом возможна трансплантация сердца только в комбинации с последующей химиотерапией и трансплантацией стволовых клеток



# Кардиопульмонарные исключаяющие критерии

- Фракция выброса < 45%
- 3 или 4 класс сердечной недостаточности
- Уровень тропонина Т > 0,06 нг/мл
- Утолщение межжелудочковой перегородки > 15 мм на ЭХО-КГ
- Диффузная емкость < 50%
- САД в покое < 90 мм рт ст
- Совместное вовлечение в процесс 2 и более органов (включая сердце)

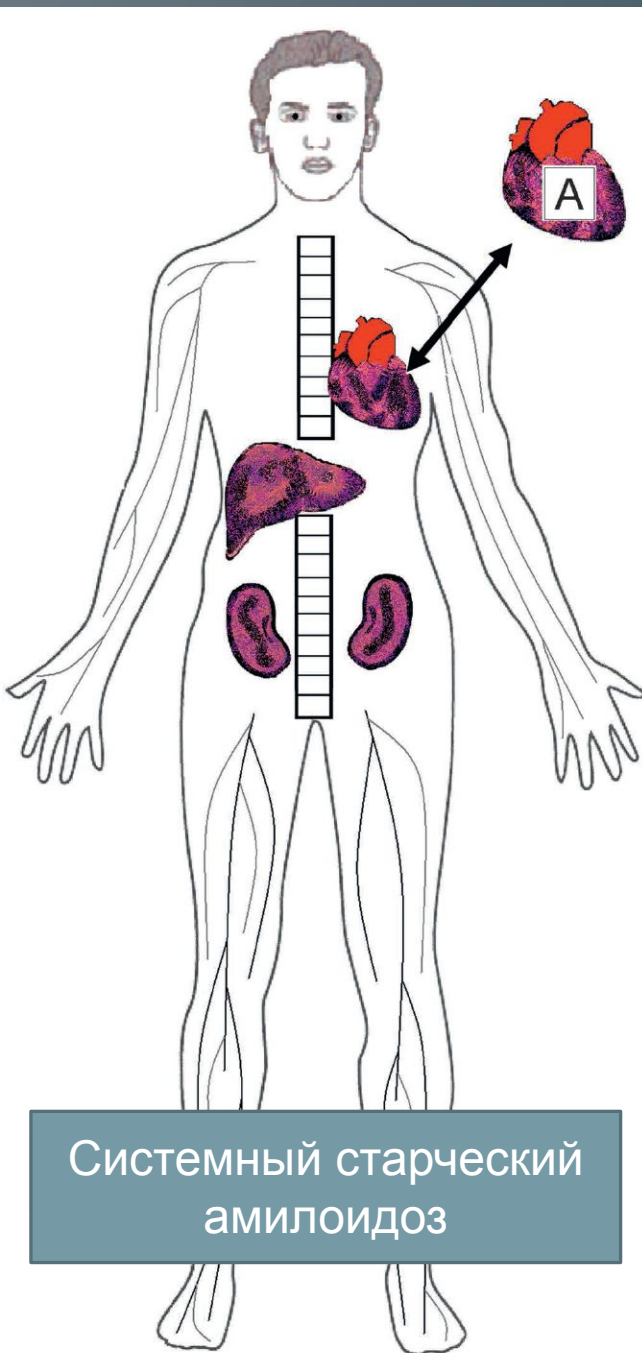


# Наследственный амилоидоз

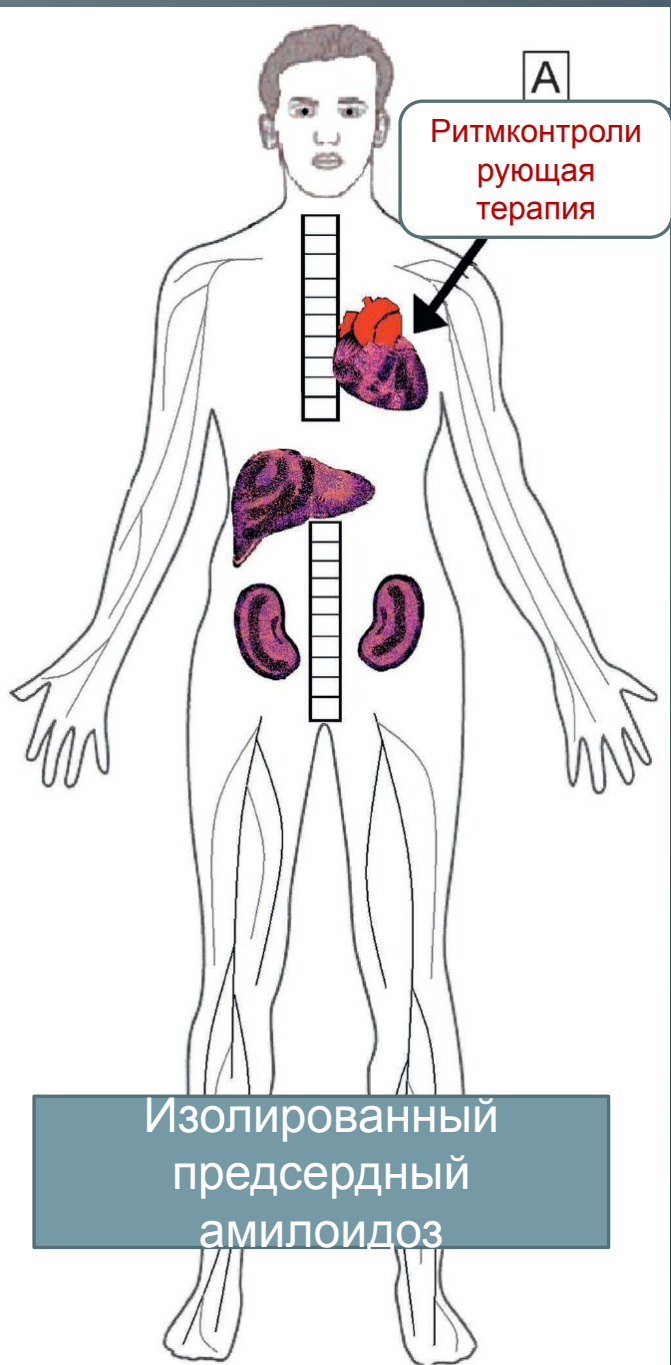
- 1) трансплантация печени-источника мутантного белка
- 2) трансплантация сильнопораженных сердца и почек
- 3) тафамидис-стабилизатор транстиретина
- 4) генная терапия
- 5) генетическая консультация

# Системный старческий амилоидоз

- 1) не существует доказанной терапии по предотвращению отложений wild-type транстретина
- 2) описано несколько случаев пересадки сердца у молодых пациентов
- 3) иногда наблюдается атривентрикулярная блокада.



Системный старческий амилоидоз

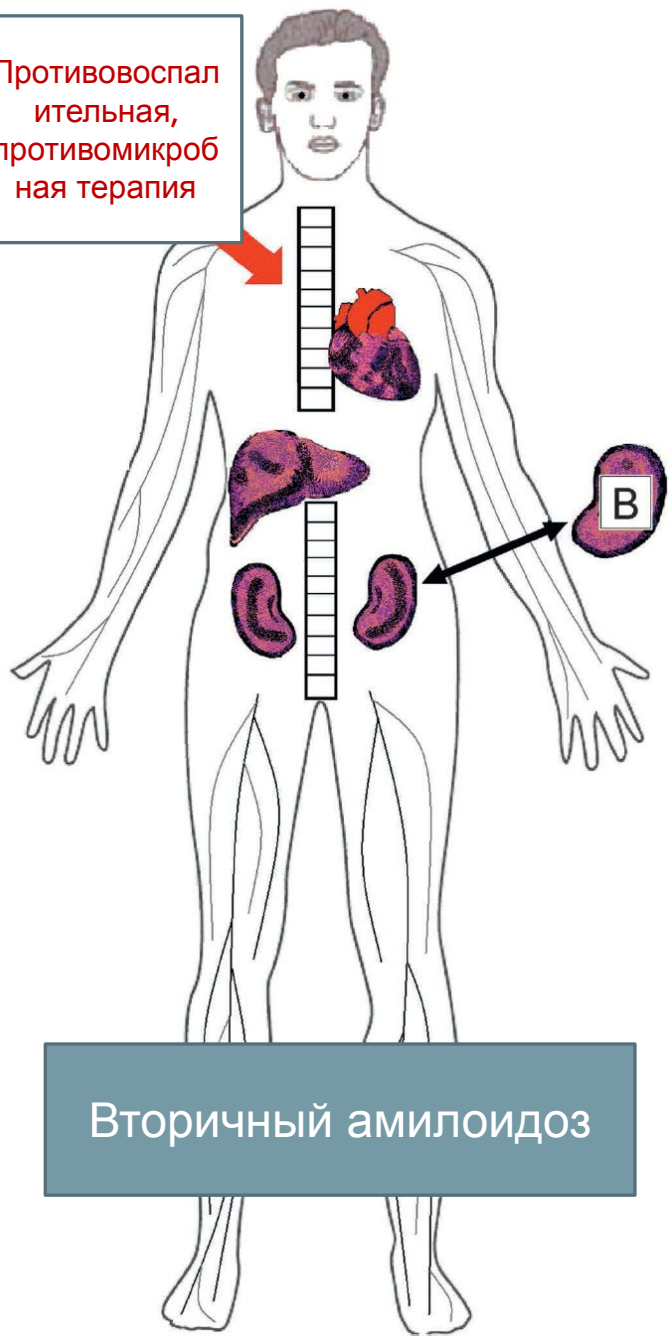


# Изолированный предсердный амилоидоз

- 1) специфической терапии НЕТ
- 2) контроль ритма



Противовоспалительная,  
противомикробная терапия

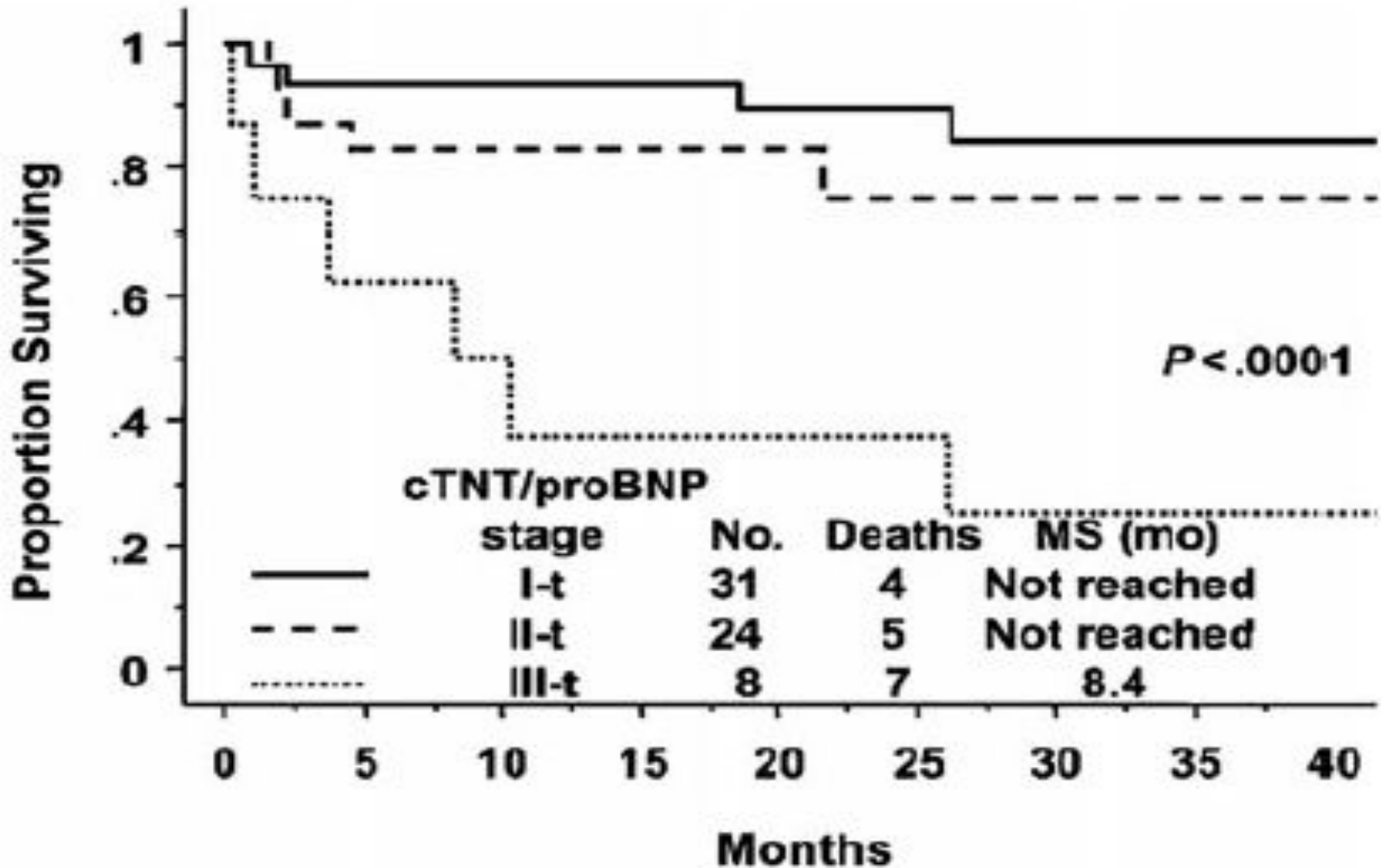


Вторичный амилоидоз

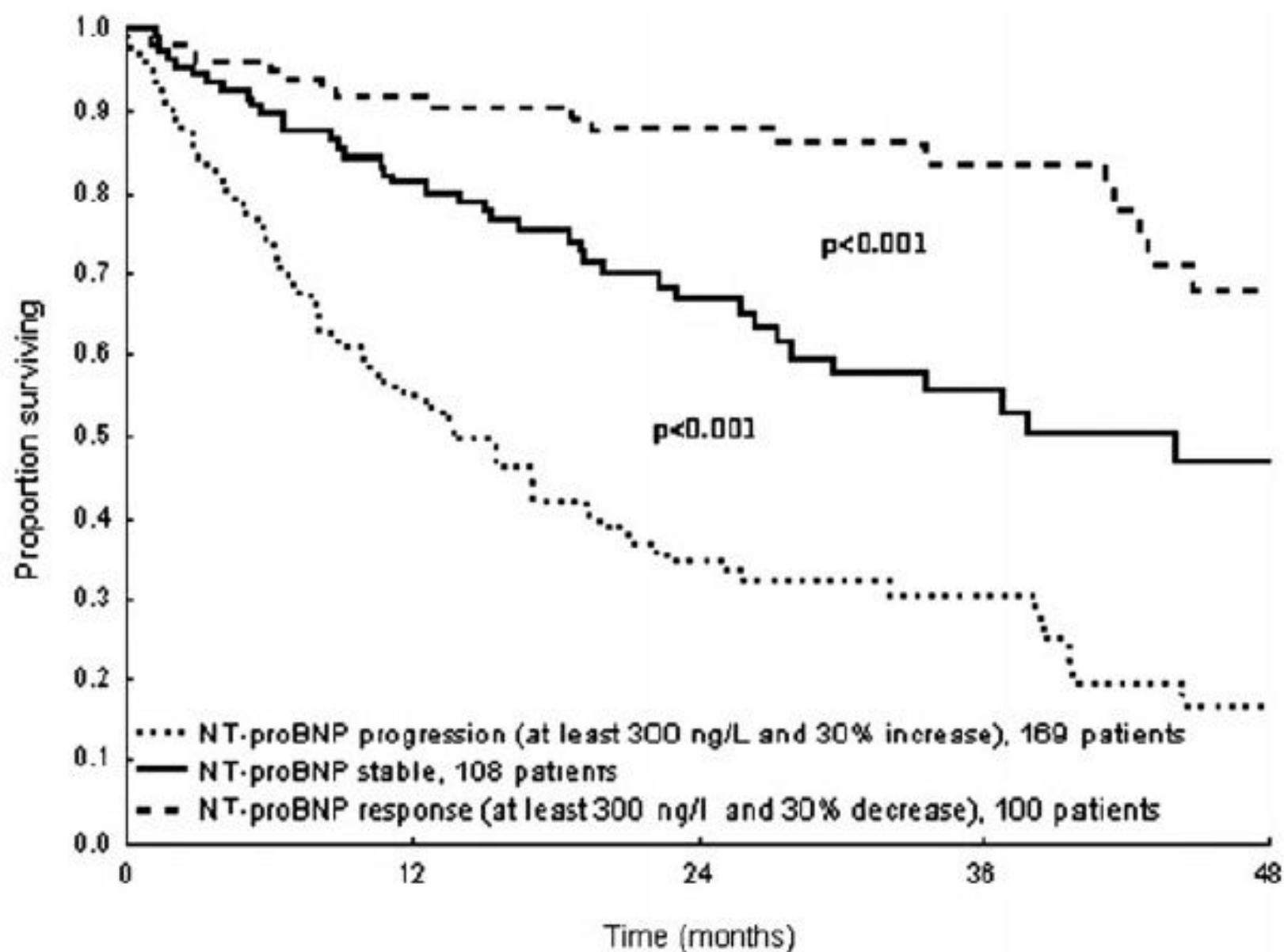
# Вторичный амилоидоз

- 1) лечение основного заболевания

# Прогноз при AL амилоидозе



## *Amyloid diseases of the heart*



obrigado

Dank U

Merci

mahalo

Köszí

спасибо

Grazie

Thank  
you

mawururu

Takk

Gracias

Dziękuję

Děkuju

danke

Kiitos