

Вінницький національний медичний університет імені М.І.
Пирогова
м. Вінниця, Україна

Кафедра патологічної анатомії
Амілоїдоз серця

Виконали: студент 3 курсу 136 групи
Шевчук Олександр Олександрович та
студент 12а групи Дяченко Максим
Іванович

Науковий керівник: Скорук А.Г.

Актуальність

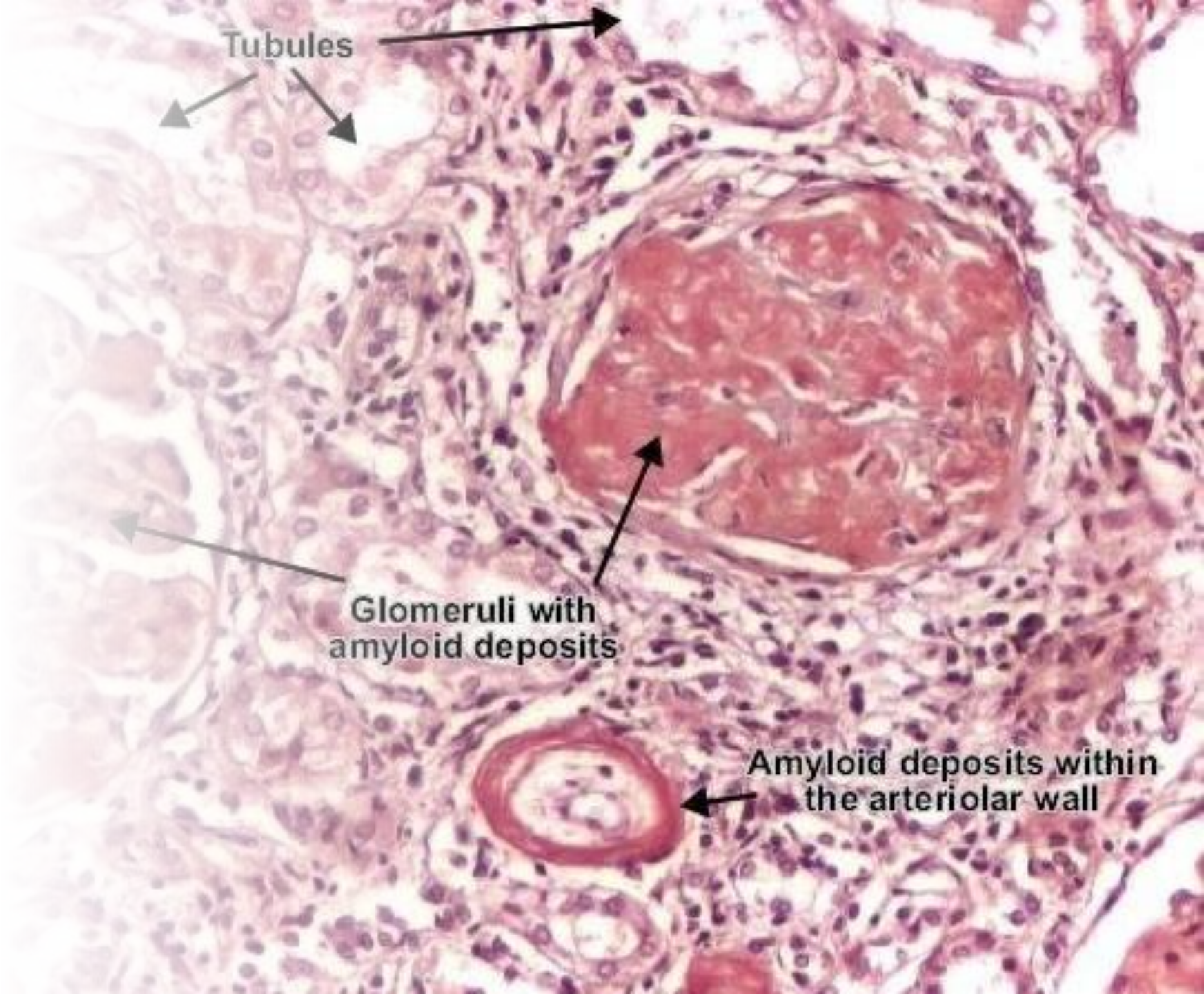
- В основі системного амілоїдозу лежить порушення метаболізму протеїнів, внаслідок чого у тканинах різних органів відкладається характерний патологічний білковий матеріал. Останні дослідження показують, що в осіб старше 80 років, спостерігається відкладання амілоїду, більше як у 20% випадків.

Мета

- розглянути амілоїдоз не як системне захворювання, а як окрему патологію серця.

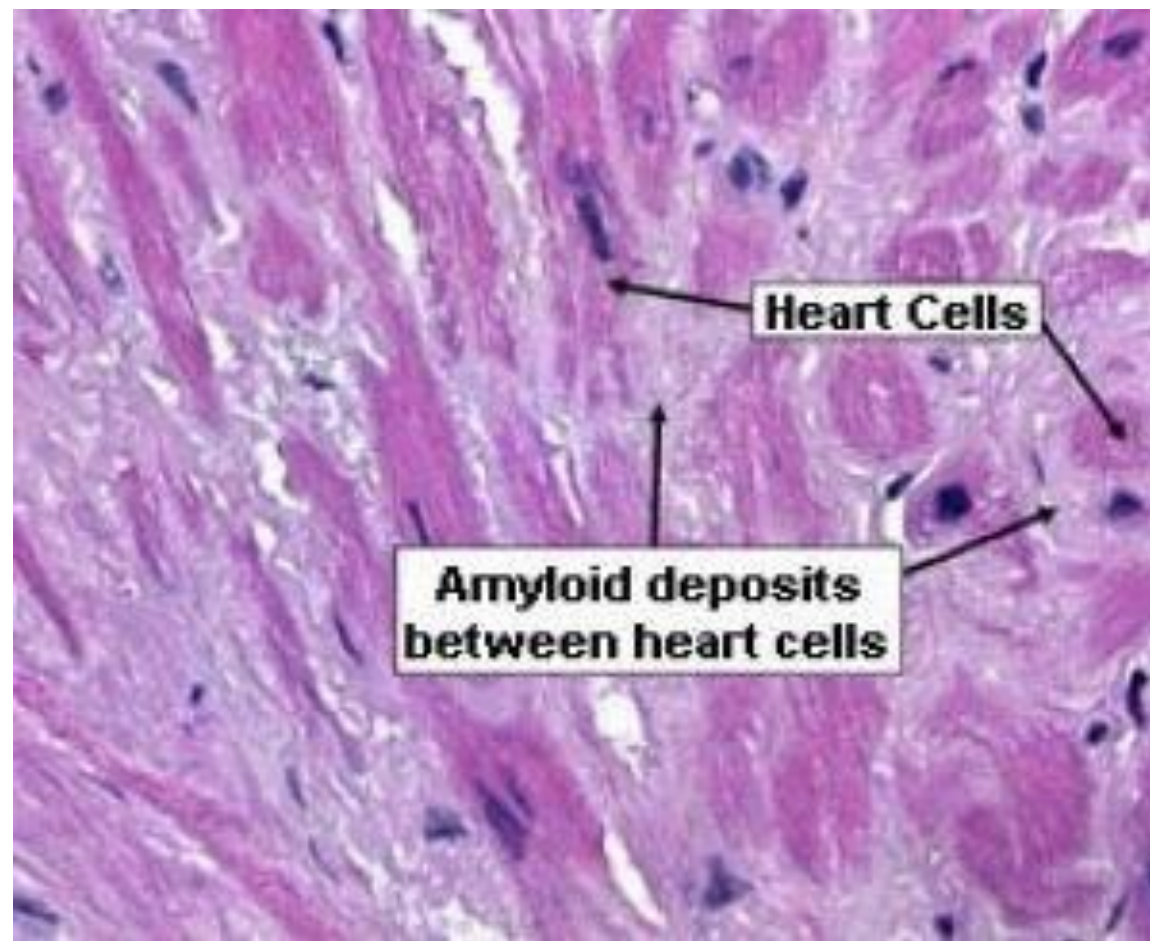
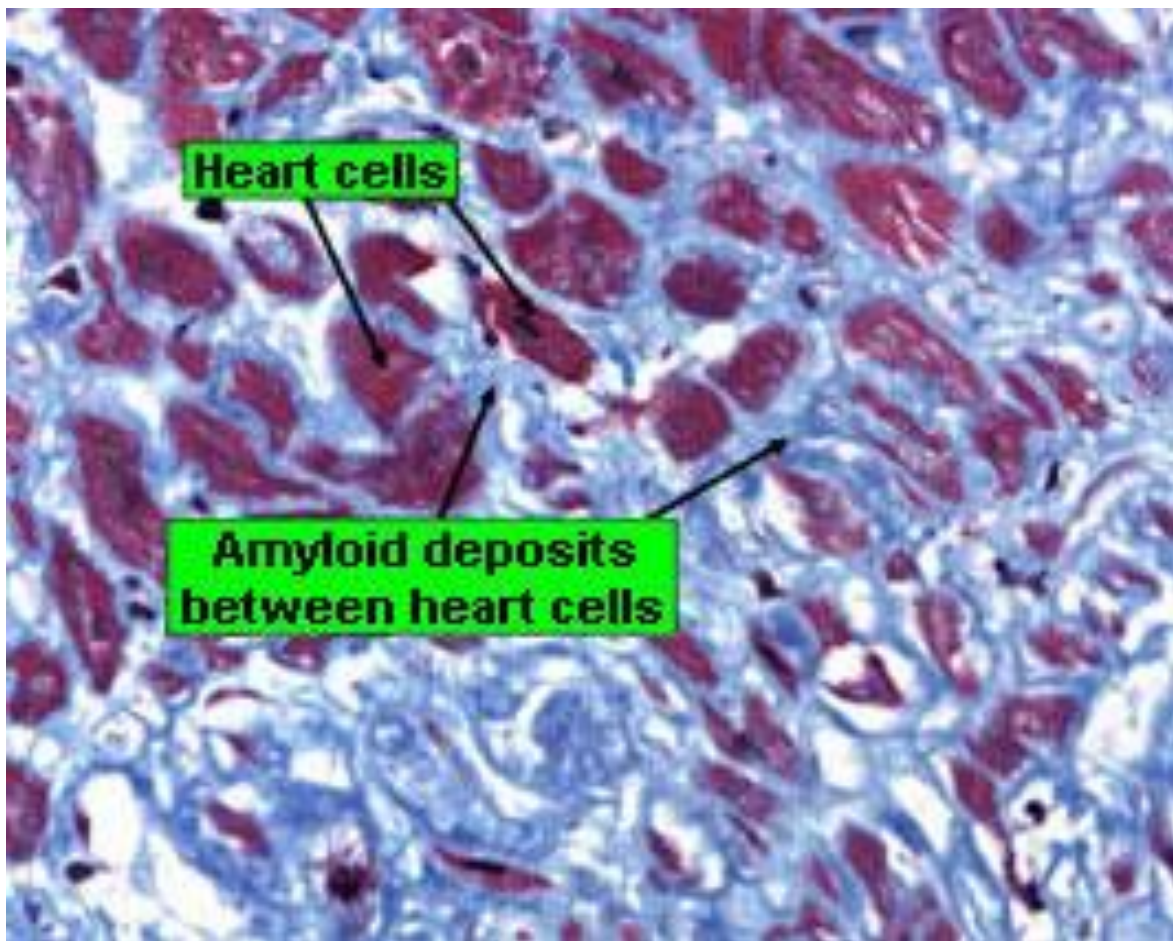
Амілоїдоз

Амілоїдоз, або амілоїдна дистрофія, - стромально-судинний диспротеїноз, що супроводжується глибоким порушенням білкового обміну, появою аномального фібрилярного білка і утворенням в сполучній тканині та стінках судин складної речовини - *амілоїду*.



Амілоїдоз серця

Амілоїдоз серця характеризується відкладенням амілоїдних фібрил в міокарді, інтерстиції, що порушує архітектуру міокарда та викликає типові зміни в серці. Найчастіше серце вражають наступні дві форми амілоїдозу: імуноглобуліновий амілоїдоз легкого ланцюга (АЛ) і транстиретиновий амілоїдоз (ATTR).



Amyloidosis type	Protein	Hereditary	Frequency of heart involvement	Median survival from diagnosis (months)	Usual extracardiac signs
AL	Immunoglobulin light chain	No	70%	24 6 (if HF at diagnosis and not treated)	Nephropathy, proteinuria, autonomic dysfunction, polyneuropathy, macroglossia, spontaneous bruising, liver involvement
ATTRwt	Transthyretin	No	100%	57	CTS, LSS, ruptured biceps tendon
ATTRv	Transthyretin	Yes	30–100%	31 (Val142Ile) 69 (non-Val142Ile)	Polyneuropathy, orthostatic hypotension, vitreous opacities, gastrointestinal problems
AA	Serum amyloid A	No	5%	133	Renal impairment (95%), proteinuria, hepatomegaly, gastrointestinal problems
AFib	Fibrinogen α	Yes	Rare	180	Renal impairment, proteinuria
AApoAI	Apolipoprotein A-I	Yes	Rare Depending on the mutation	No data. Probably >120	Primarily renal impairment, proteinuria, hepatosplenomegaly, adrenal insufficiency, dysphonia due to laryngeal involvement
AApoAII	Apolipoprotein A-II	Yes	Rare Depending on the mutation	No data	Primarily renal impairment, proteinuria
AApoAIV	Apolipoprotein A-IV	No	Unknown	79	Primarily renal impairment
Aβ2M	β2-microglobulin	No	80%	No data	Long-term dialysis, CTS, joint problems
AGel	Gelsolin	Yes	5%	Near normal life expectancy	Corneal lattice dystrophy, cutis laxa, drooping eyelids, paresthaesia, proteinuria (rare)

TYPES OF AMYLOIDOSIS

ATTR- AMYLOIDOSIS

TTR Gene Silencers:
Inotersen
Patisiran

TTR Stabilizers:
Tafamidis

Transthyretin from
Liver Prone to
Misfolding

Dimers

Monomers

AL-AMYLOIDOSIS

Chemotherapy ±
Stem Cell
Transplantation

Excess Circulating
Immunoglobulin Light
Chains From a Plasma
Cell Dyscrasia

PATHOGENESIS AND PATHOPHYSIOLOGY OF CARDIAC AMYLOIDOSIS

Myocardial Amyloid Infiltration

TTR amyloid fibrils
Or
AL amyloid fibrils

Definitive Diagnosis

Endomyocardial Biopsy with
typing

Non-invasive Diagnosis

SPECT: ^{99m}Tc -bone avid tracers-
ATTR Amyloid
PET: $^{11}\text{-C-}$, $^{18}\text{F-}$ amyloid tracers-al
AL & ATTR Amyloid

Cardiac Biomarker Release

Serum
NT pro-BNP
Troponin

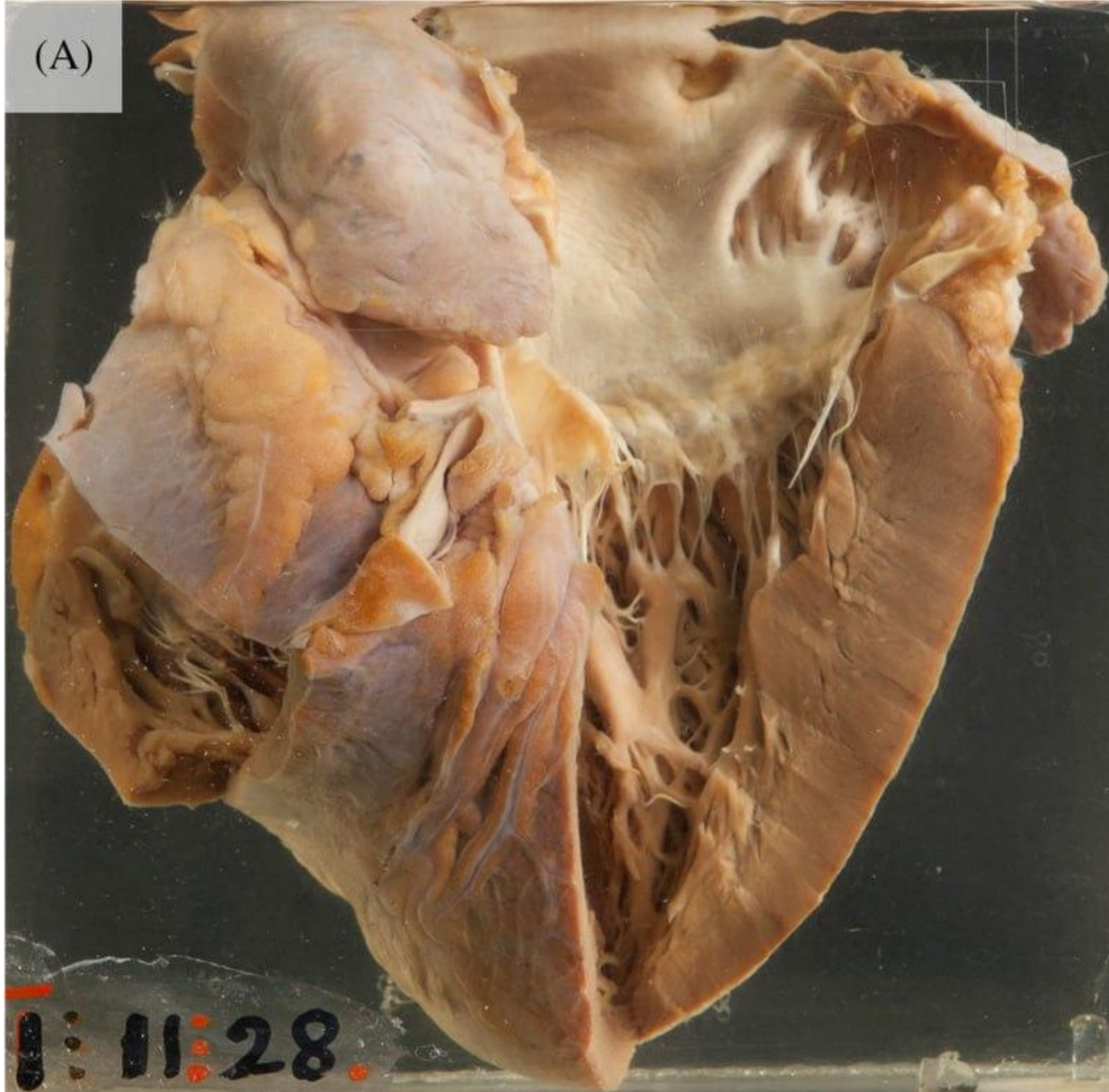
Cardiac Dysfunction

Echo/CMR
Global longitudinal strain
Left ventricular ejection fraction
Restrictive filling pattern
Small "a" wave

Cardiac Structural Changes

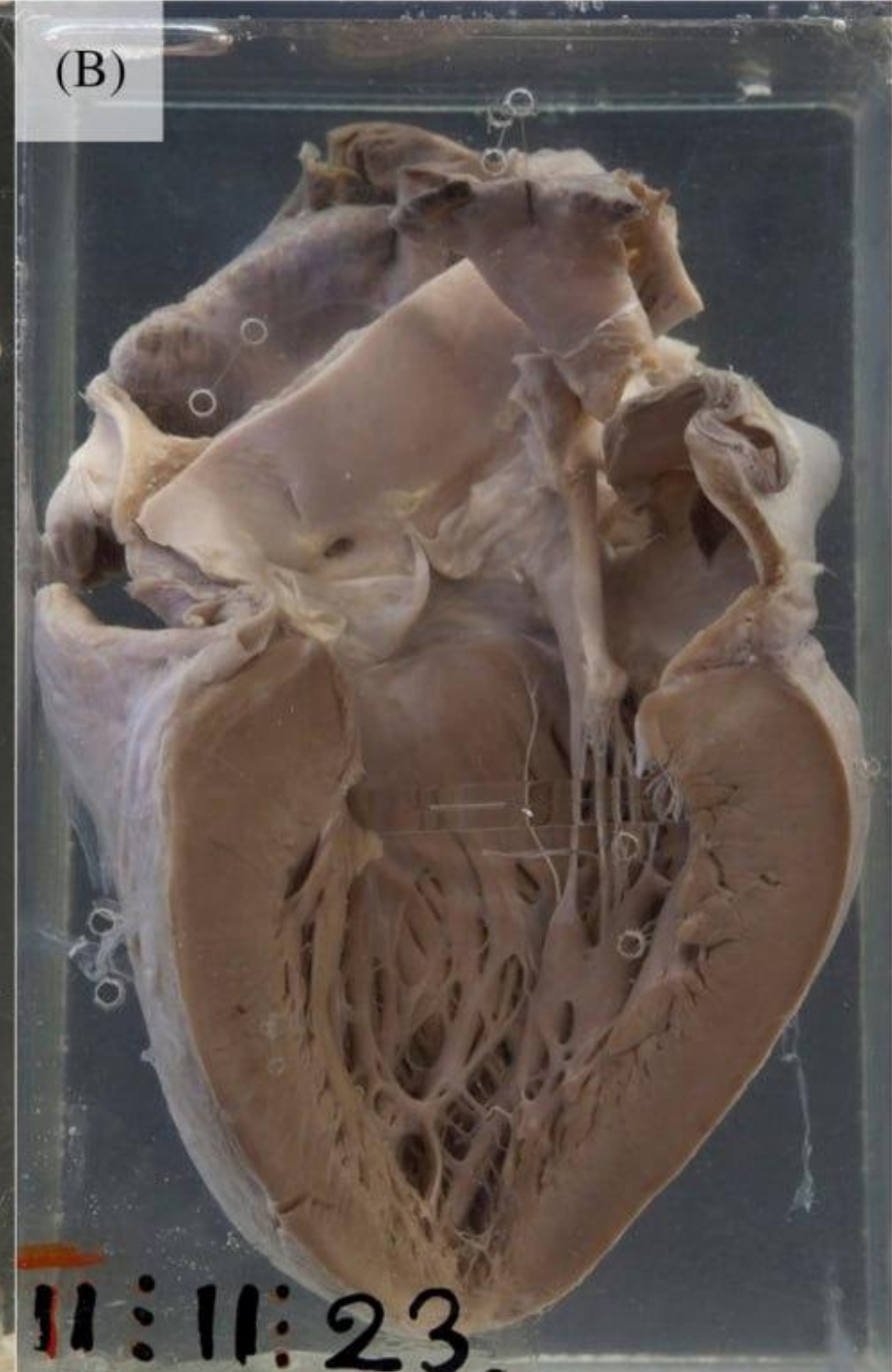
Echo/CMR
ECV expansion
Changes in native T1
Thick left and right ventricles
Bi-atrial enlargement
Interatrial septal thickening
Valve thickening
Pericardial effusion

(A)

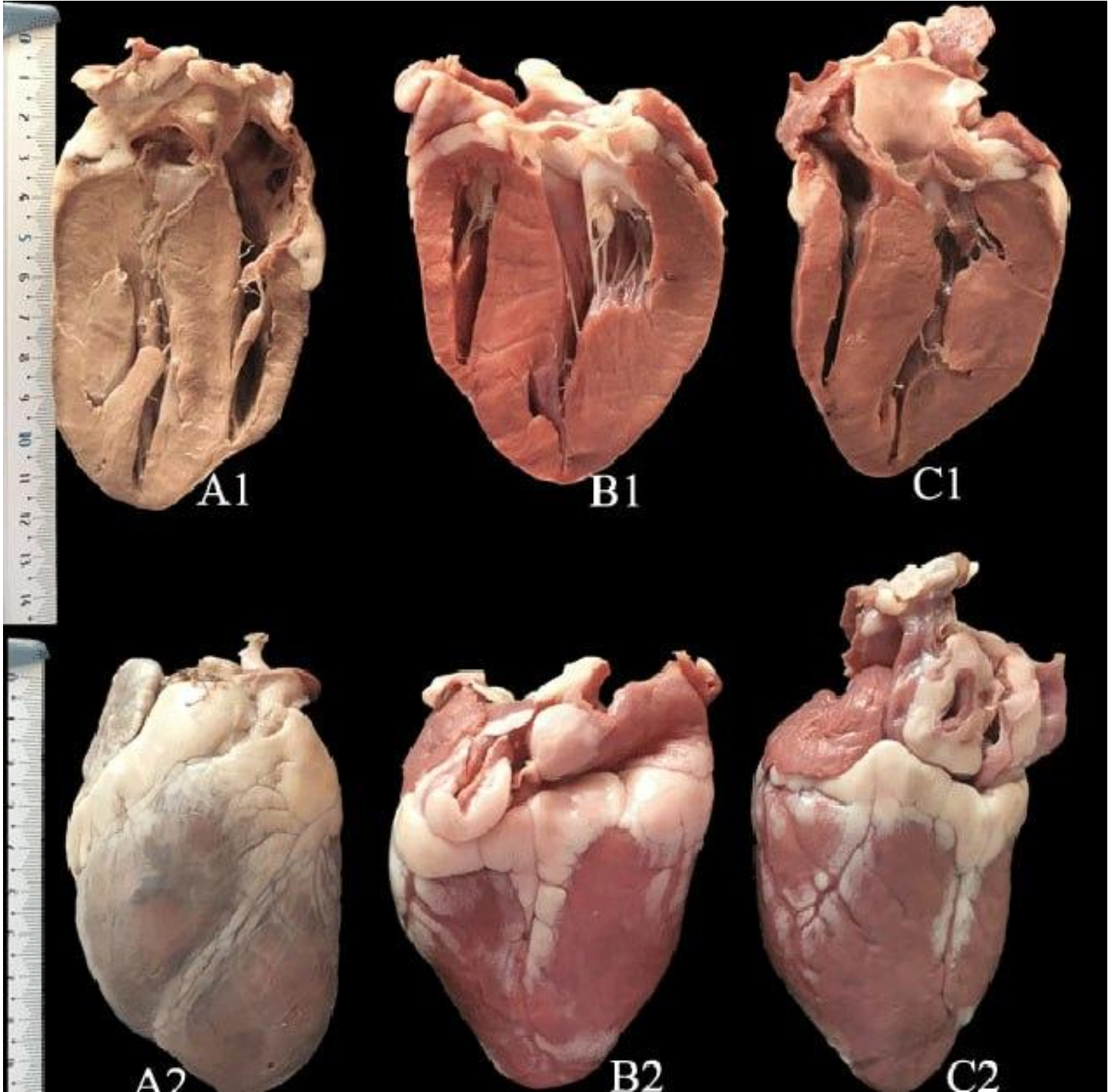


11:28.

(B)

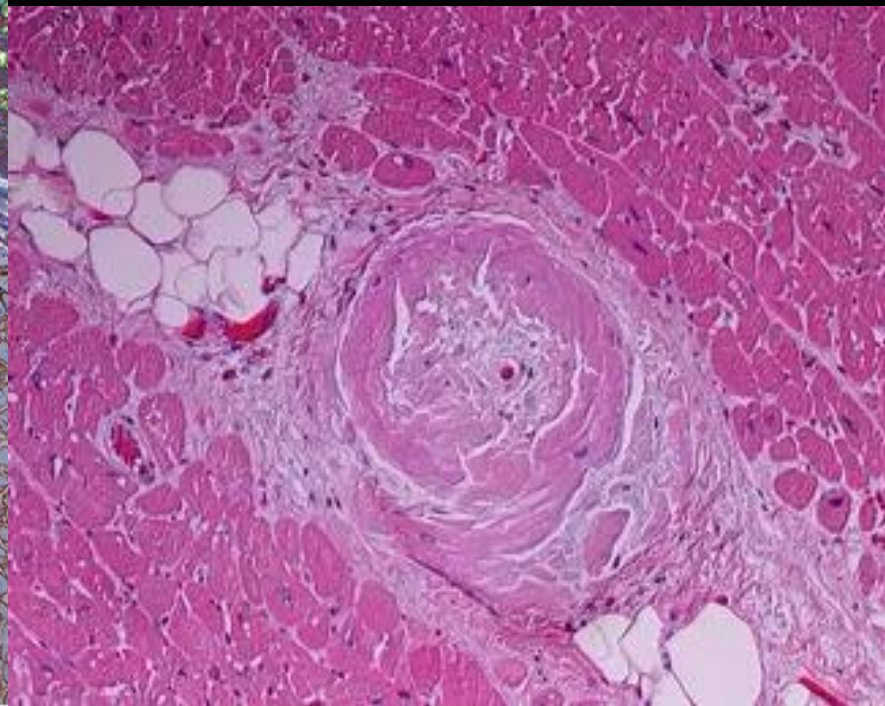
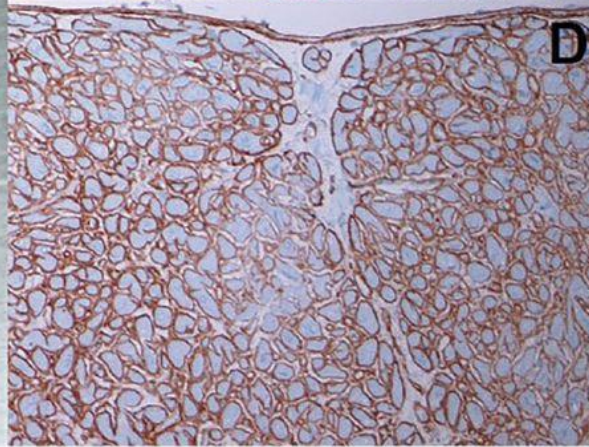
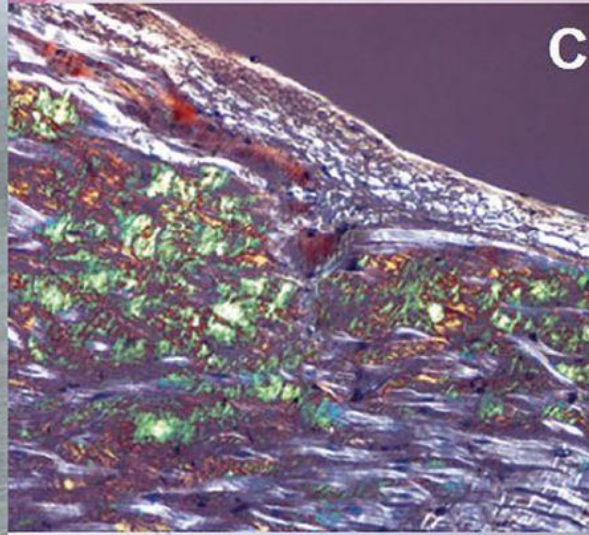
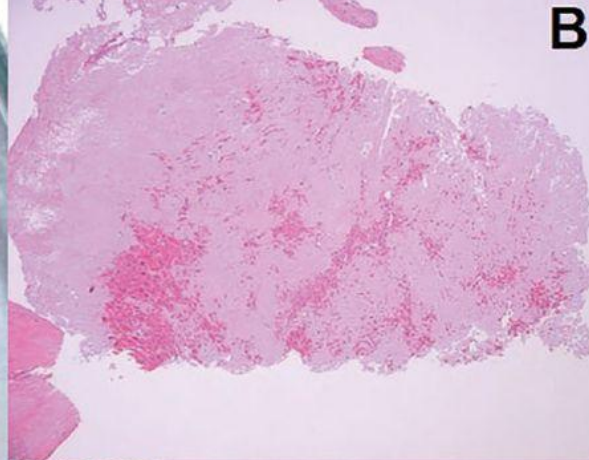
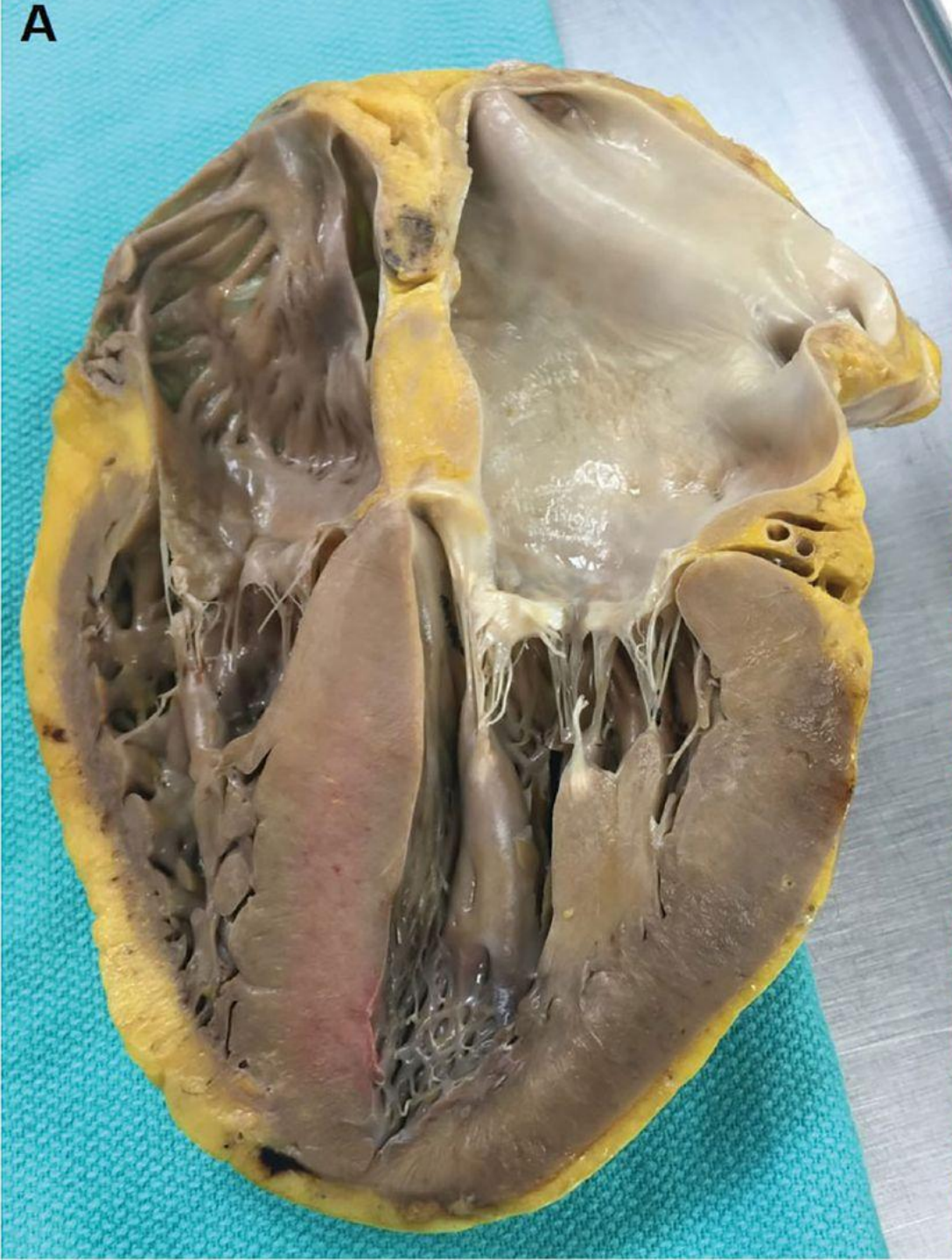


11:23.

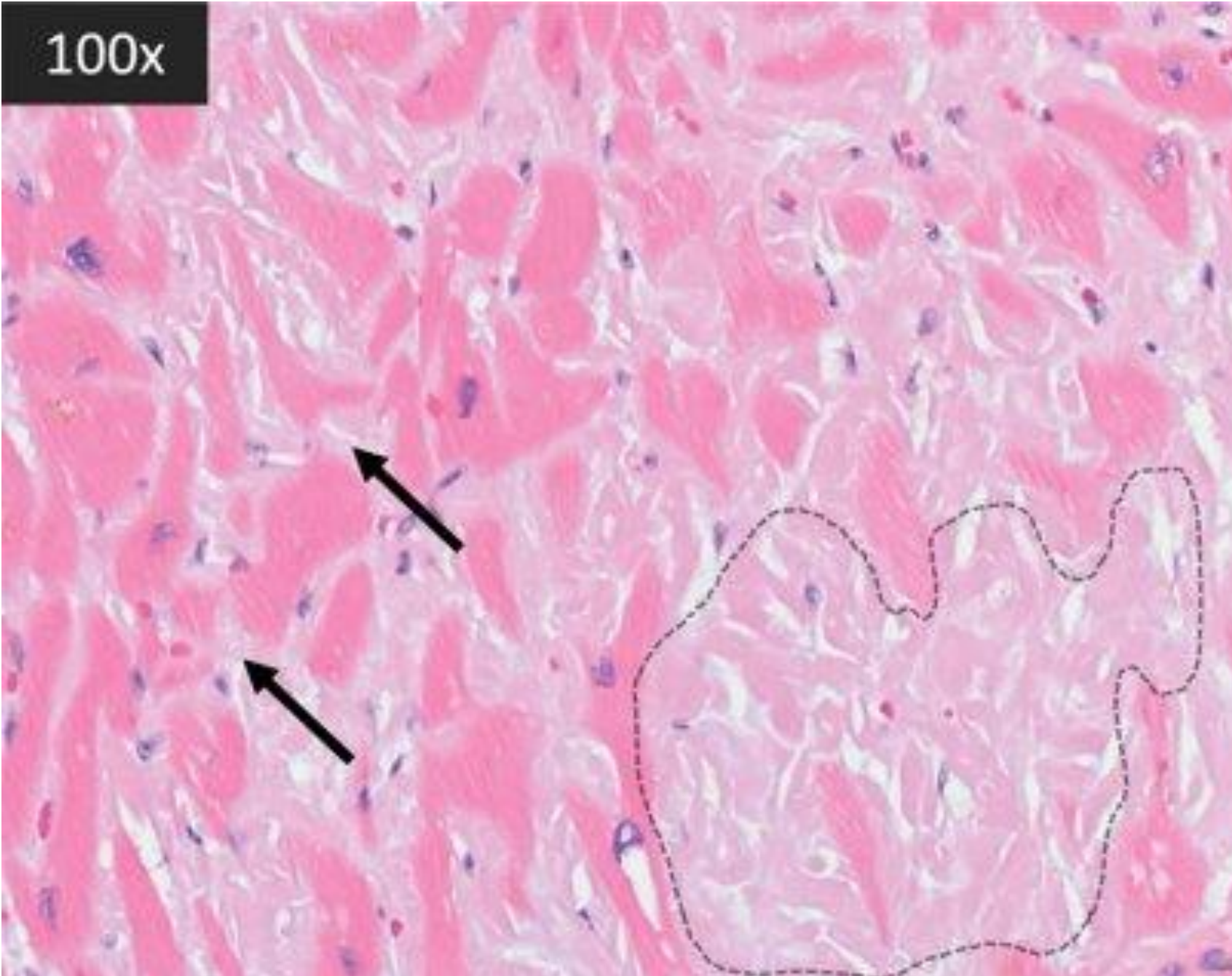




Короткі зрізи експлантованого великого патологічного зразка нативного серця з вираженим потовщенням стінок шлуночків, непропорційним залученням міжшлуночкової перегородки (наконечники стрілок), і восковим виглядом поверхні розрізу міокарда через дифузне інтерстиціальне відкладення амілоїду.

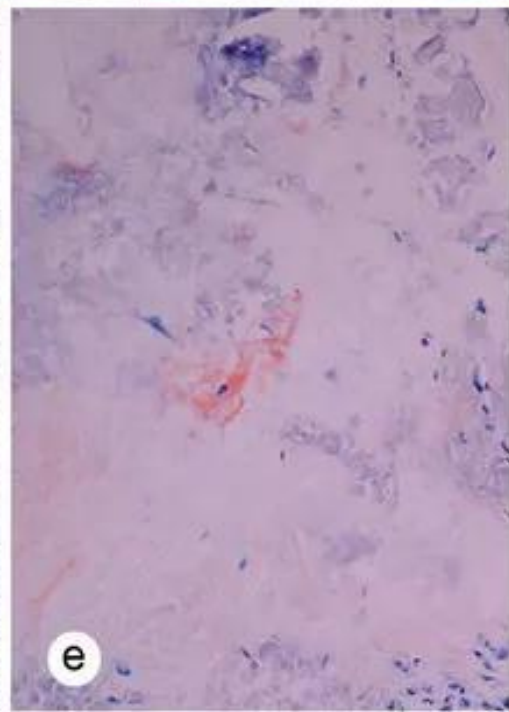
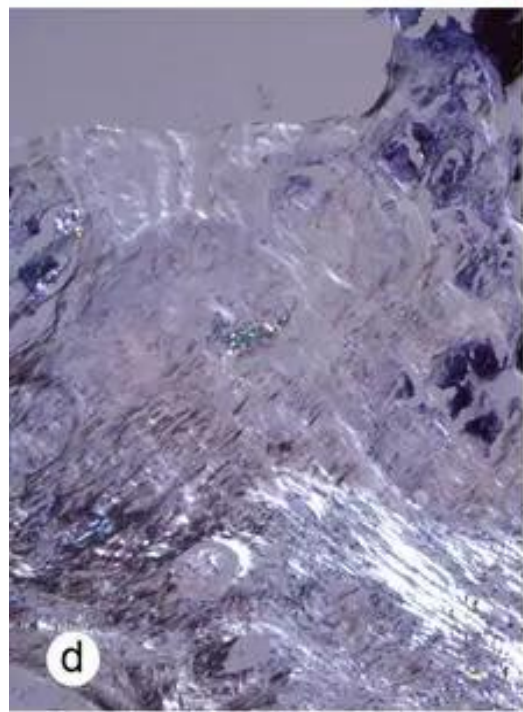
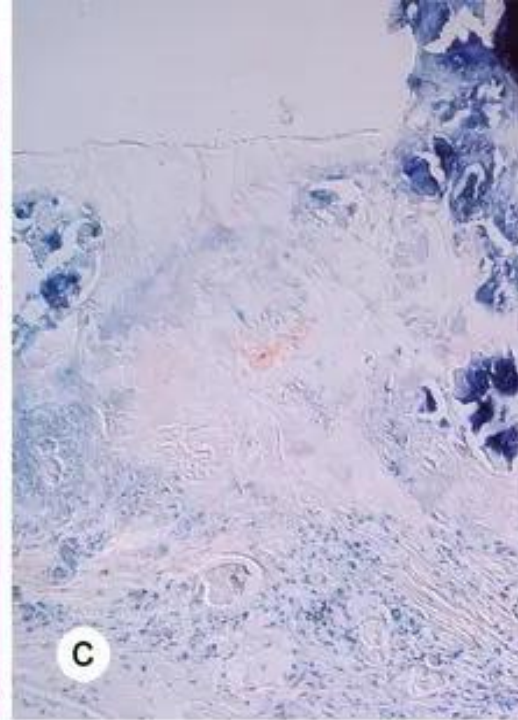
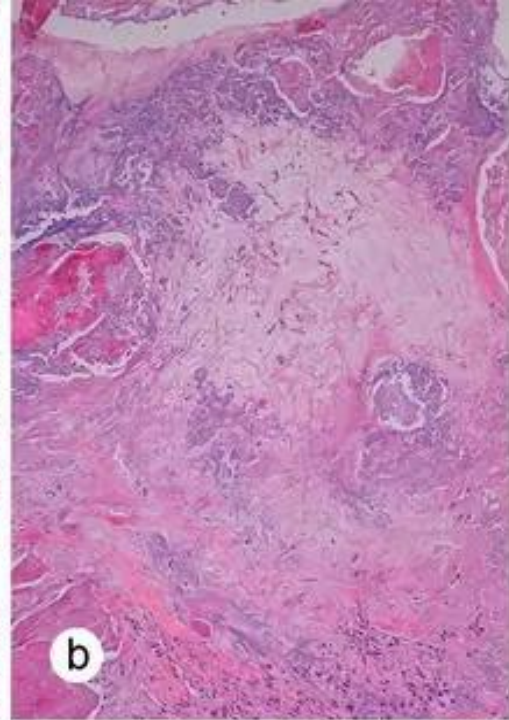
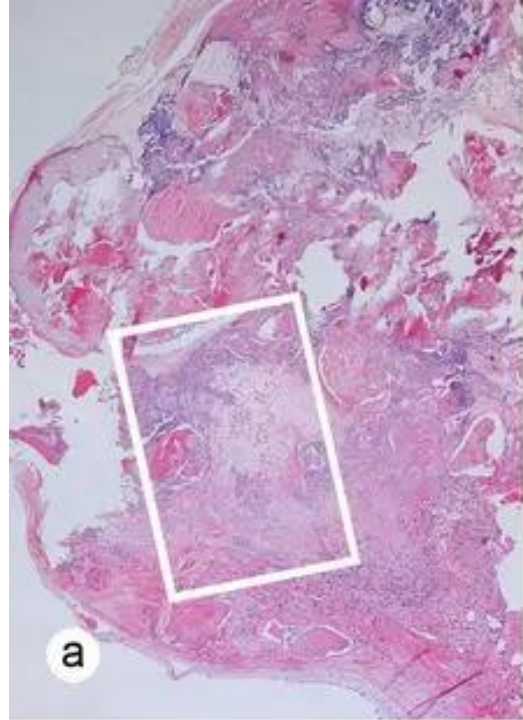


100x



Мікроскопічно

Мікрофотографія зразка, пофарбованого гематоксиліном-еозином, при великому ($\times 100$) збільшенні показує дві моделі відкладення амілоїду в міокарді: перицелюлярний малюнок (стрілки) і вузликівий малюнок (пунктирний контур).

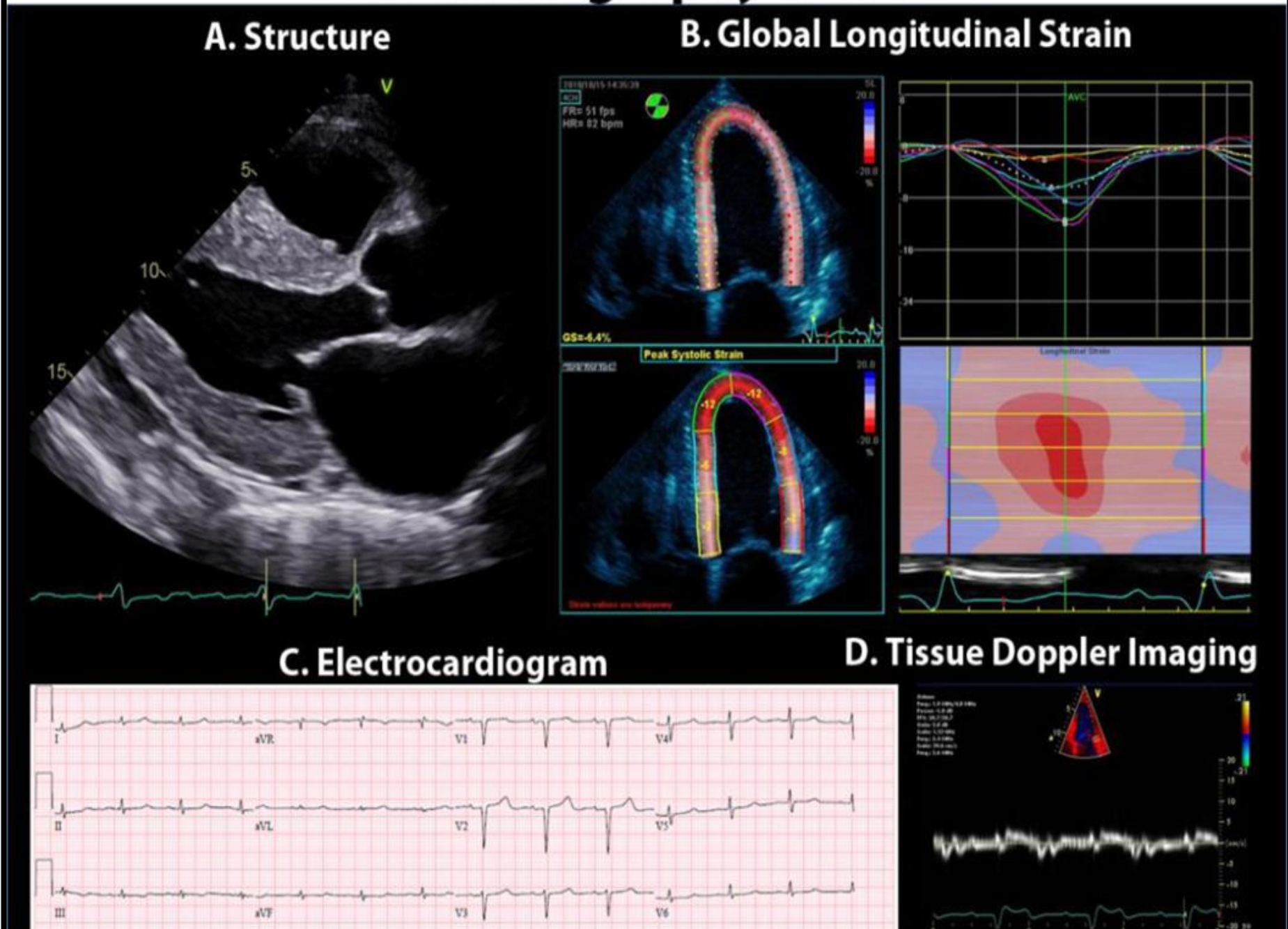


Echocardiography and ECG

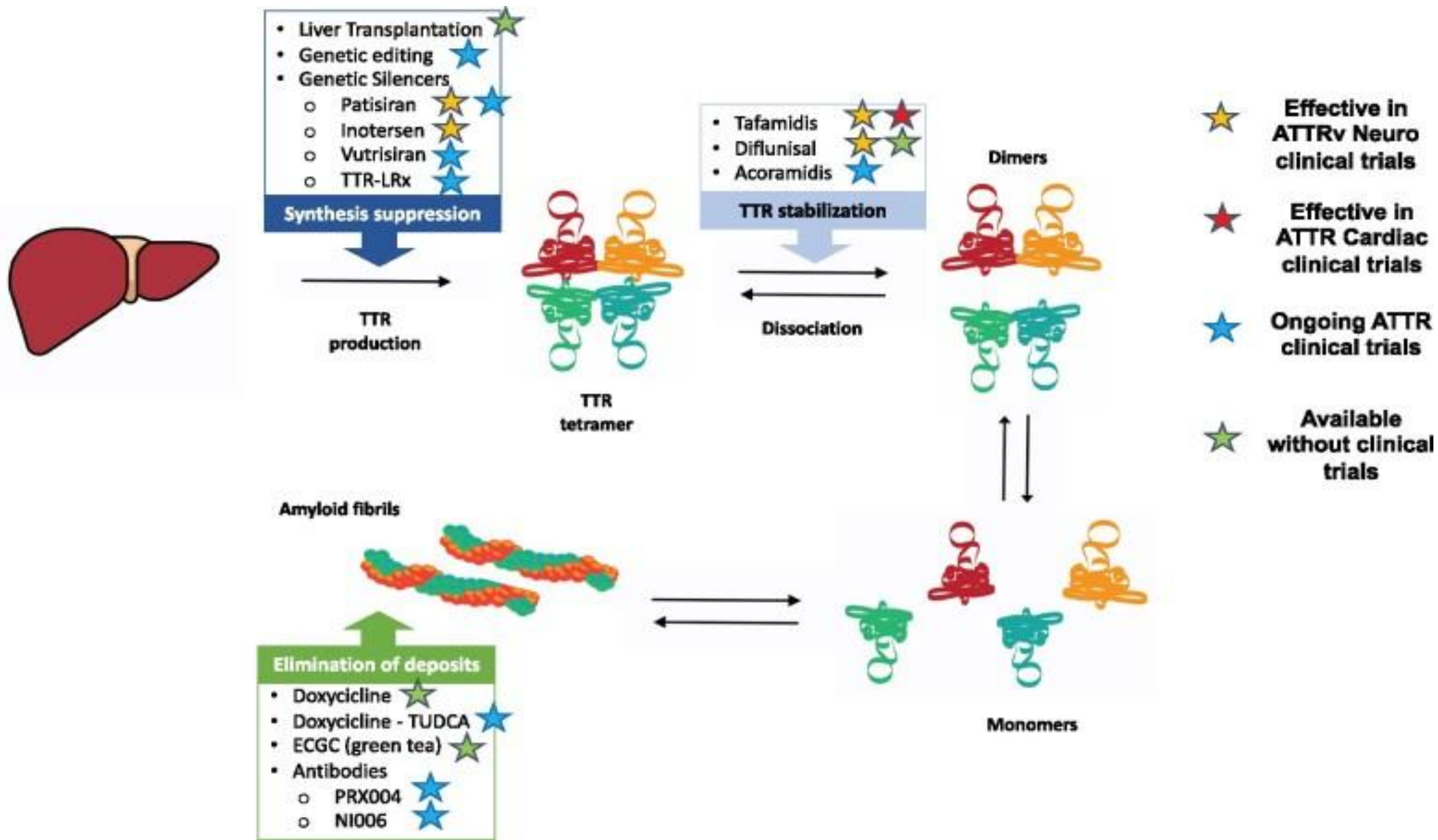
Діагностика

Ключову роль в оцінці та лікуванні амілоїдозу серця відіграють:

- Ехокардіографія;
- Магнітно-резонансна томографія серця (МРТ);
- Однофотонна емісійна томографія (СПЕКТ);
- Позитронно-емісійна томографія (ПЕТ).



Лікування



Дякуємо за увагу!

