



Амилоидная кардиомиопатия

Что такое амилоидоз

Амилоидоз – нарушение белкового обмена, сопровождающееся образованием и отложением в тканях специфического белково-полисахаридного комплекса – амилоида.

Отложение амилоида в ткани сердца приводит к развитию амилоидоза сердца или амилоидной кардиомиопатии. Наряду с отложением амилоида в сердце происходит его отложение и в других органах и тканях (нервные окончания, почки, кишечник и пр.), что приводит к их поражению и развитию соответствующих проявлений.

Всего выделяют около 300 типов амилоидоза, однако наиболее часто встречающихся не так много: это АА-амилоидоз, который развивается у пациентов с хроническими аутоиммунными и инфекционными заболеваниями; AL-амилоидоз и ATTR- амилоидоз (транстиретиновый), именно при этих типах амилоидоза чаще всего происходит поражение сердца.

На долю этих видов амилоидоза приходится 98% всех амилоидных кардиопатий. В первом случае происходит отложение легкой цепи иммуноглобулина (AL) и отложение транстиретина (ATTR). AL-амилоидоз является гематологическим заболеванием и его лечением занимаются врачи-гематологи. ATTR-амилоидоз можно разделить на наследственную форму из-за мутации в молекуле транстиретина (ATTR-v) и «дикого типа» (ранее его называли старческим амилоидозом, ATTR-wt), в котором мутация не идентифицирована и отложение амилоида происходит ввиду возрастных нарушений секреции транстиретина печенью.

Распространенность амилоидоза остается до конца не изученной. Различные типы амилоидоза встречаются с различной частотой. Амилоидоз сердца является недооцененной проблемой, ввиду быстрого прогрессирования и инвалидизации требует особого внимания.

Отложение амилоидных масс в миокарде приводит к утол-

щению стенок и нарушению процессов расслабления. Постепенно происходит дилатация левого предсердия, формируется легочная гипертензия. По мере прогрессирования заболевания на фоне уменьшения полости ЛЖ и снижения его сократительной способности тяжесть клинических проявлений усугубляется.

Ввиду снижения объема крови, которое сердце способно выбросить в кровоток за одно сокращение, присоединяются обморочные состояния. Кроме того, отложение амилоида может происходить и в клапанном аппарате сердца, что приводит к развитию недостаточности клапанов, чаще всего митрального и трикуспидального, или аортальному стенозу в случае с «диким» типом ATTR.

Развивается хроническая сердечная недостаточность (ХСН). Поскольку амилоид может откладываться не только в сердце, но и других органах и системах, то и проявления амилоидоза могут быть разнообразны.

К сердечным симптомам относят:

- общая слабость;
- утомляемость;
- одышка (может варьировать от одышки при физической нагрузке до одышки в покое);
- головокружение;
- перебои в работе сердца;
- обморочные и предобморочные состояния;
- отеки нижних конечностей.

Среди внесердечных проявлений амилоидоза наиболее часто встречаются:

- дисфагия (нарушение глотания, поперхивание);
- диспептические проявления (поносы, запоры);
- кожные высыпания;
- протеинурия;
- онемение пальцев рук и стоп;
- макроглоссия (увеличение языка);



- синдром сухого глаза;
- синдром запястного канала;
- ортостатическая гипотензия.

Для постановки диагноза амилоидной кардиомиопатии важен сбор жалоб пациента, семейного анамнеза, а также проведение электрокардиографии, эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца с контрастированием, скинтиграфии миокарда с пирофосфатом, анализ крови и мочи на легкие цепи иммуноглобулинов с иммунофиксацией, анализ крови на сердечные маркеры.

После получения результатов обследования врач принимает решение о необходимости проведения биопсии (подкожно-жировой клетчатки, двенадцатиперстной кишки, миокарда, костного мозга).

Полученный материал подвергается дополнительному лабораторному изучению. В крайних случаях прибегают к проведению масс-спектрометрии.

Важно не просто поставить диагноз, но и определить тип амилоидоза, так как лечение является специфическим.

В лечении амилоидной кардиомиопатии можно выделить две стратегии: симптоматическое лечение и специфическое лечение (проведение болезнь-модифицирующей терапии), направленное на прекращение или замедление отложения амилоида.

При развитии явлений сердечной недостаточности (ссылка на материал) необходим жесткий контроль за питьевым режимом и весом, пациентам необходимо рекомендовать ограничение поваренной соли.

При появлении отечного синдрома показана терапия петлевыми диуретиками согласно имеющимся рекомендациям по лечению ХСН. К сожалению, даже при сниженной фракцией выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) специфичность изменений гемодинамики требует отмены бета-блокаторов, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ)/антагонистов рецепторов ангиотензина II (АРА)/ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторов (АРНИ).

Болезнь-модифицирующая терапия зависит от типа амилоидоза, именно поэтому крайне важно не просто поставить диагноз амилоидоза, но и провести его типирование.

Лечение AL-амилоидоза – задача мультидисциплинарной бригады во главе с гематологом-онкологом. Лечение такого пациента должно проходить в специализированном гематологическом стационаре. Основой лечения AL-амилоидоза являются химиотерапевтические схемы. Целью терапии AA-амилоидоза является подавление продукции белка-предшественника SAA. Это достигается путем лечения основного заболевания, назначением иммуносупрессивной, противовоспалительной терапии. Это позволяет уменьшить клинические проявления и предотвратить прогрессирование заболевания.

Критерием эффективности является нормализация маркеров воспаления. Специфическая противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия зависит от основной причины заболевания.

Существуют различные схемы приема ингибиторов фактор некроза опухоли-альфа (ФНО- α), ингибиторов интерлейкина 6 (ИЛ-6), колхицина, иммуносупрессоров.

В лечении ATTR амилоидоза появившиеся в настоящее время новые терапевтические возможности могут кардинально изменить судьбу пациента. Болезнь-модифицирующая терапия должна быть начата на ранних стадиях развития неврологических и кардиологических проявлений поскольку на данной стадии она максимально эффективна.

Этот вид терапии приводит к стабилизации циркулирующих молекул транстиретаина. В ближайшее время в нашей стране возможно применение препарата тафамидис, который является стабилизатором транстиретаина. Назначение тафамидиса может быть рассмотрено у пациентов как с наследственным типом ATTRv, так и с «дикиим типом» ATTRwt, но со значительной ожидаемой продолжительностью жизни.