

# *SÜDAME AMÜLOIDOOS*

*Ruth Brand*  
*SA PERH*  
*11.02.2009*

■ 58 a. meespatsient

■ Viibis ravil SA PERH

07.08.2008 - 21.08.2008

21.09.2008 - 26.09.2008

07.10.2008 - 19.10.2008

07.08.2008 – 26.08.2008

- Haigestus 2 - 3 kuud tagasi peale viirusinfektsiooni
- Süvenev õhupuudus koormusel
- Koormustaluvuse vähenemine
- Stenokardia füüsilisel koormusel
- Kopsude patoloogiat ei ole

- Analüüsidest kerge troponiini ja CK-MB tõus (0,14 ja 7,52)

- Kahepoolne fluidotooraks

- EKG-s parema poole ülekoormuse tunnused

- Ehho-s

vasaku vatsakese funktsiooni kerge langus, EF 46%

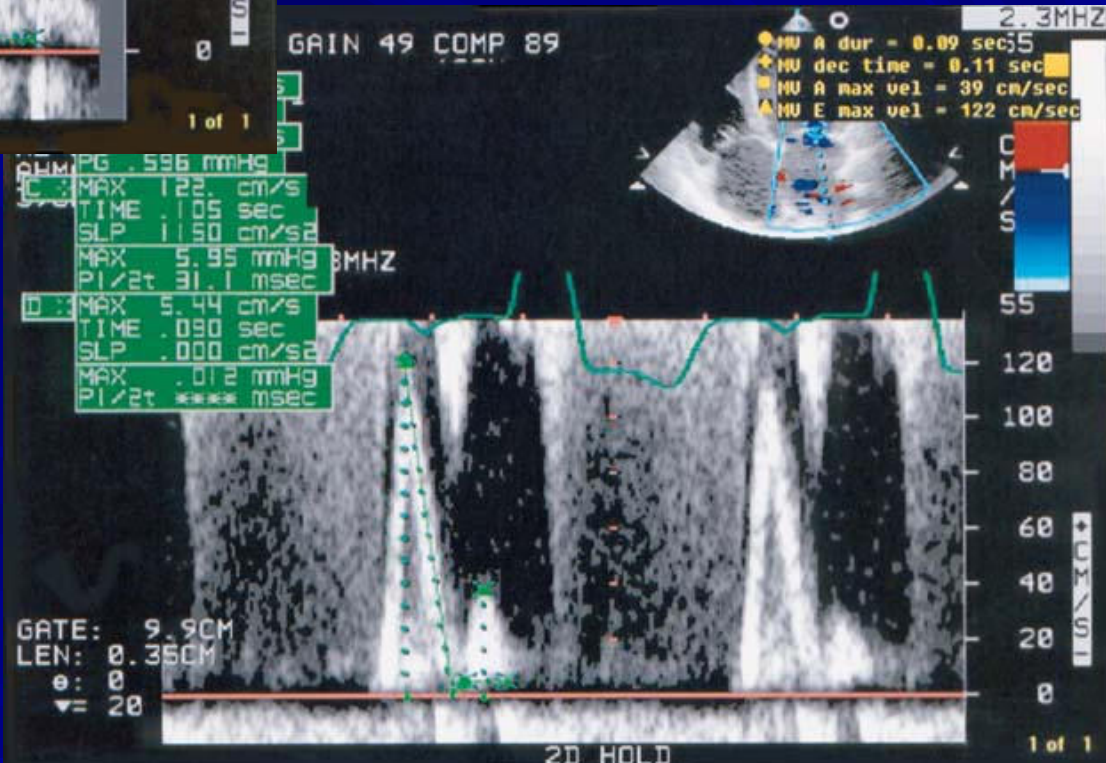
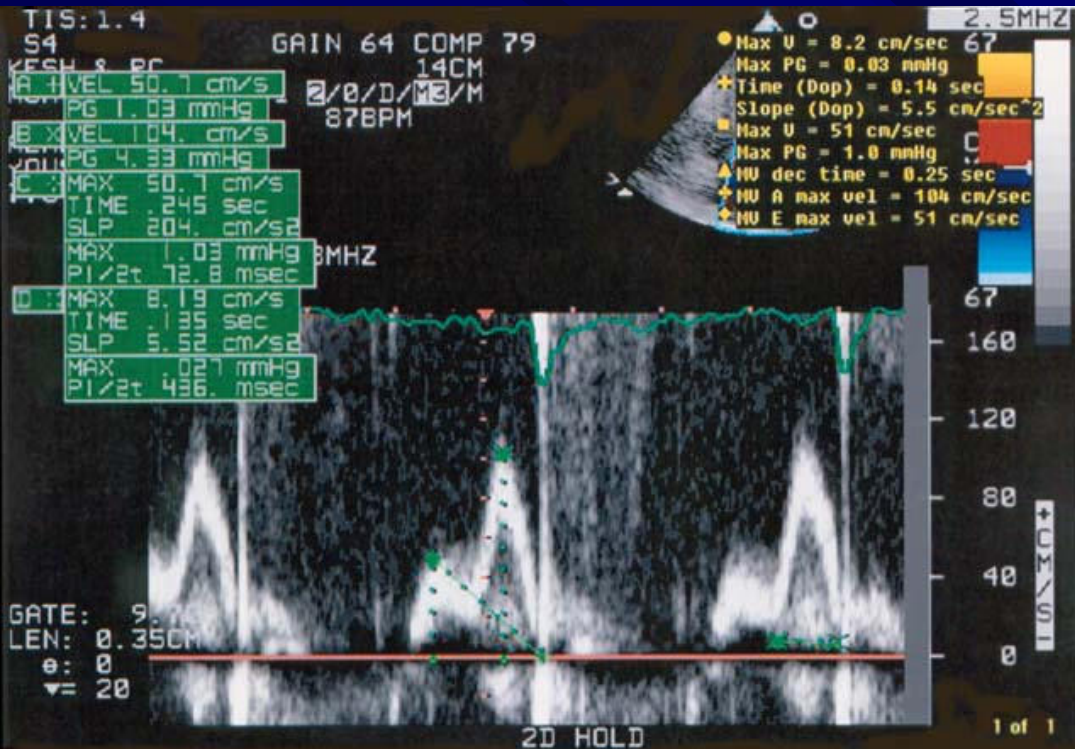
müokard raskelt hüpertrofeerunud

restriktiivne vasaku vatsakese täitumine

parema vatsakese müokard hüpertrofeerunud

kojad ja kopsuarter laienenud

raske pulmonaalhüpertensioon (72 mmHG)

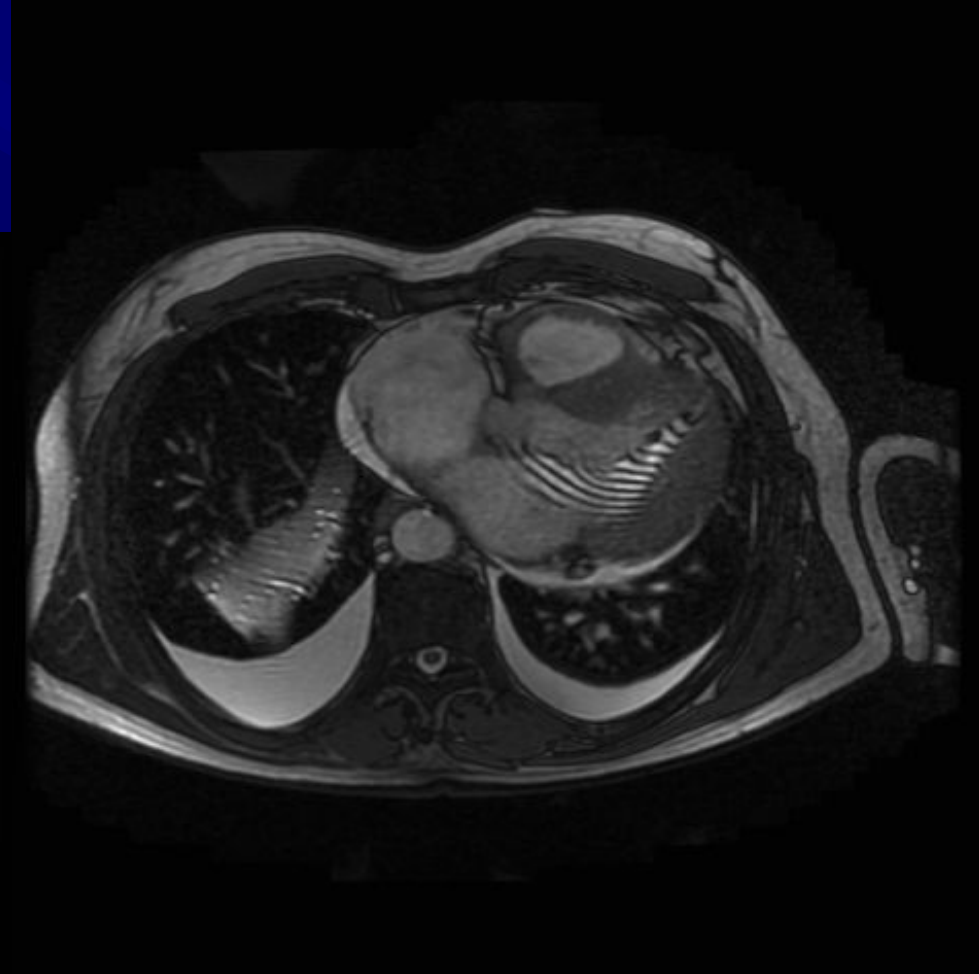
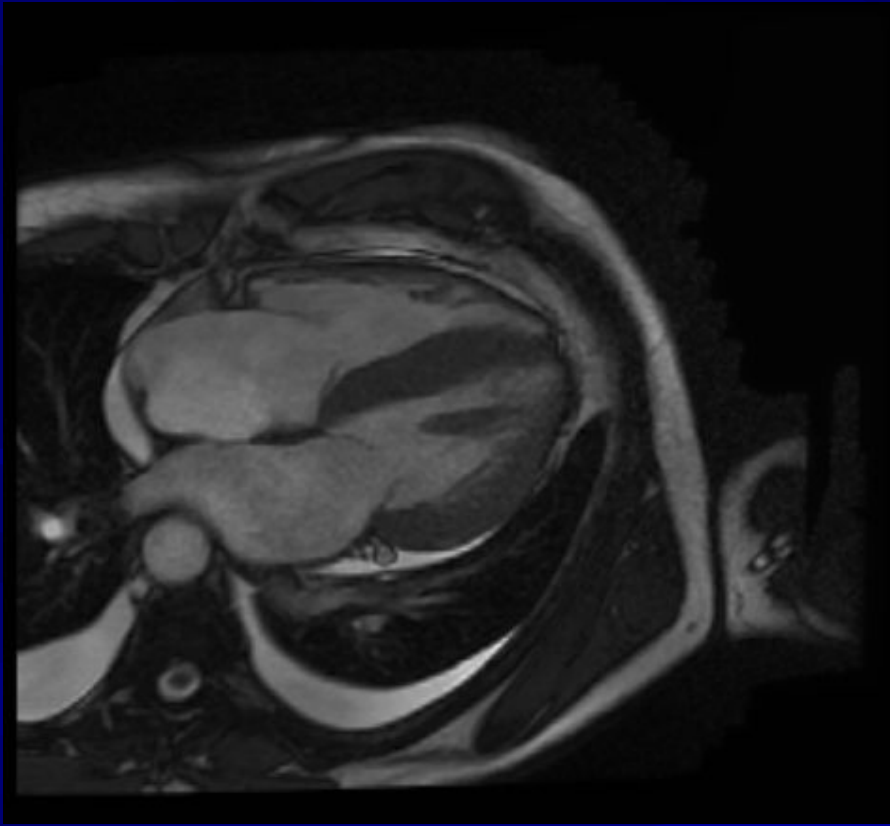




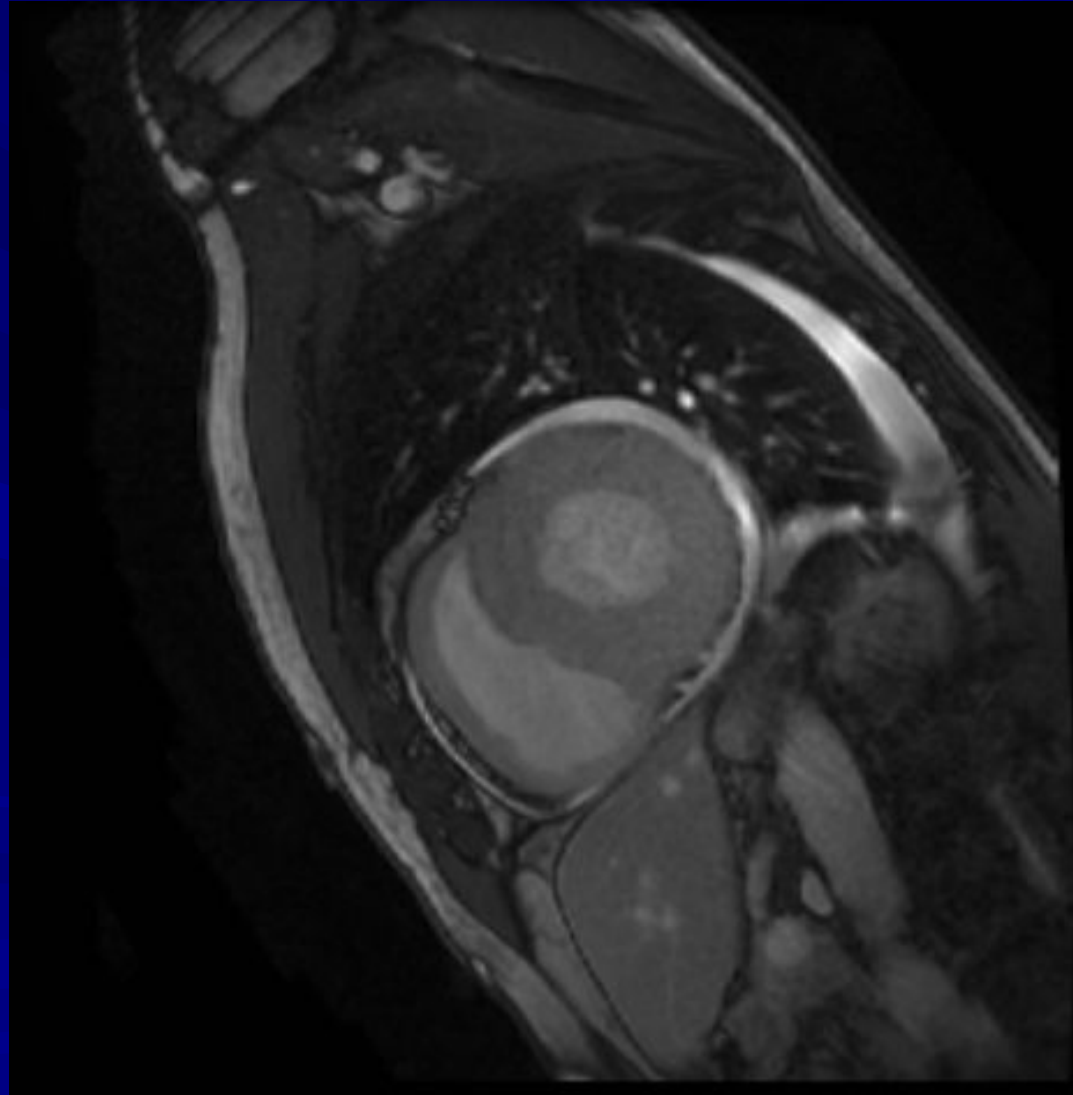
- Leid viitab võimalikule sekundaarsele restriktiivsele kardiomüopaatialle (amüloidoos?) dif.dgn. tuleb arvesse hüpertroofiline kardiomüopaatia

# MRT uuring

- Mõlemas pleuraõõnes vedelik
- Vähene vedelik perikardiõõnes

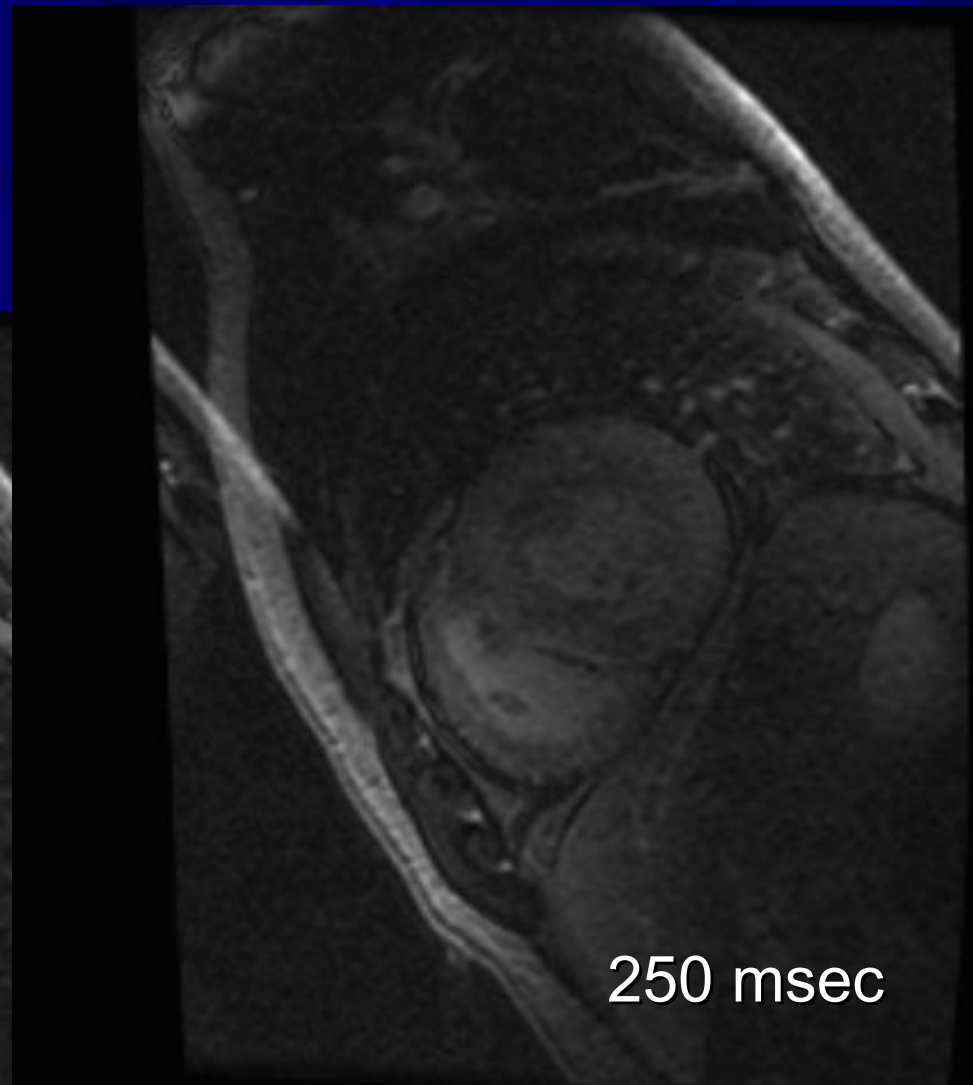


- Vasaku vatsakese müokard paksenenud d-ga 2 cm

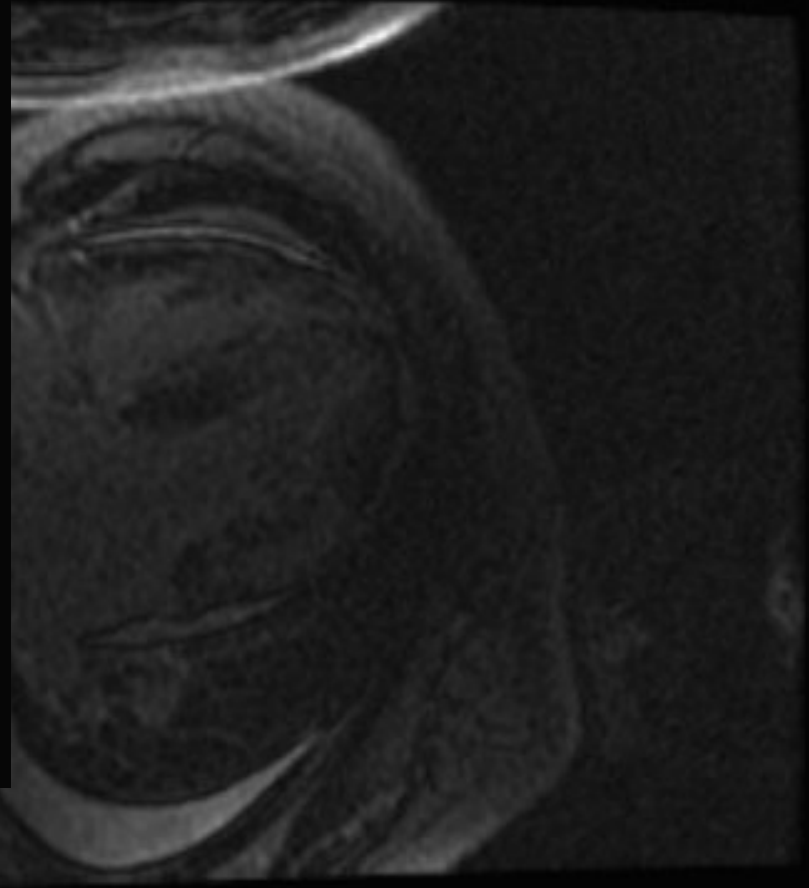
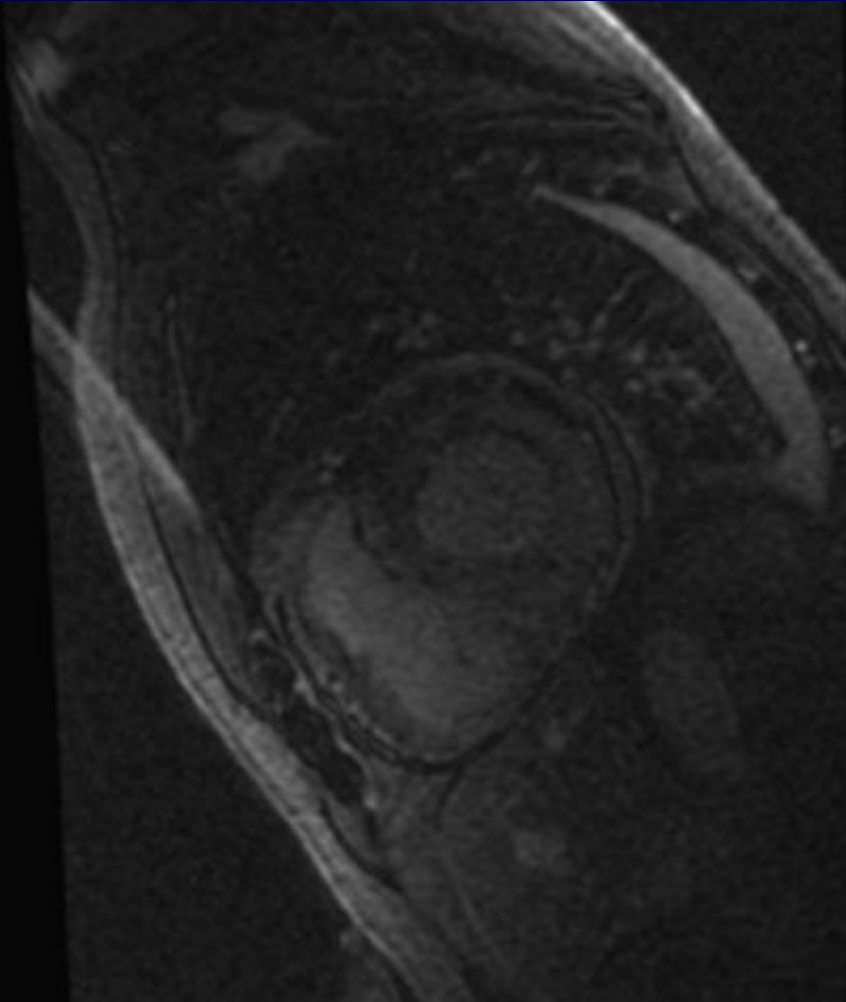




■ Kontrastaine  
süstimise järgselt  
vasaku vatsakese  
müokardi signaali alla  
suruda ei õnnestu



LE



- Arvamus: vasaku vatsakese müokardi väljendunud hüpertroofia. Jääb kahtlus müokardi difuussele ebaühtlasele hilisele kontrasteerumisele, mis enam väljendunud lateraalseinas – leid võiks sobida amüloidoosile; dif.dgn. tuleb arvesse põletikuline kahjustus

- Teostatud uuringud amüloidoosi suhtes
  - proteinogramm - N
  - valk ööpäevases uriinis, vereseerumis -  
proteinuuria + mõõdukas neerupuudulikkus
  - neerubiopsia

Peale neerubiopsia vastuse saabumist vaadata üle südame amüloidoosi diagnoosi tõenäolisus

# Diagnoosiks jääb esialgu

- Cardiomyopathia hypertrophica non obstructiva
- Insuff.c/v chr.NYHA II
- Proteinuria persistens non specificata
- Insuff. renalis chr. II st.

# 21.09.2008 – 26.09.2008

- Hospitaliseeritud erakorraliselt süveneava südamepuudulikkuse tõttu – rahuoleku düspnoe, perifeersed tursed, kahepoolne fluidotooraks
- Paremast pleuraõõnest eemaldatud 1500 ml kollakat läbipaistvat vedelikku (mittediagnostiline, materjali vähe).
- Amüloidoosi dif.dgn. luuüdi biopsia

Eakohases vereloomes plasmarakulise reaktsiooni tunnuseid – I ei ole spetsiifiline võib seonduda immunoloogilise hüper- või düsreaktiivsusega.

Amüloidile värvingul Kongo Punasega depositsiooni tunnuseid ei ilmestunud.



- Amüloidoosi kahtluse tõttu korrigeeritud ravi
  - tõhustatud diureetilist ravi
  - ära jäetud  $\beta$ -blokaatorid ja ACE inhibiitorid
  - lisatud glükokortikoidid

# Diagnoos

- Cardiomyopathia hypertrophica non obstructiva
- Amyloidosis cordis in susp.
- Fluidothorax bilat.
- Insuff. c/v chr. NYHA III
- Insuff.renalis chr.

- Pt. lahkub statsionaarist stabiilses üldseisus.
- Võtab raviarstiga ühendust peale luuüdi biopsia vastuse saamist.

# 07.10.2008 – 19.10.2008

- Hospitaliseeritud erakorralisena veriköha ja süveneava hingamispuudulikkusega.
- Ehho ja MRT alusel kahtlus amüloidoosile.
- Neerubiopsia ja luuüdi uuringud diagnoosi ei kinnitanud
- Täpsustavatest uuringutest (rektumi, kõhu nahaaluse rasvkoe biopsiast)pt. keeldunud

- Üldseisund püsivalt raske, ei parane vaatamata ravile
- KT kopsudest – kahepoolne KATE ja infarktpneumoonia
- 16.10.2008 konsiiliumi otsusega kõhu nahaaluse rasvkoe biopsia (kahtlus amüloidoosile; materjali vähe, soovitatav uuringut korrata).
- Exitus letalis 19.10.2008

■ Diagnoses:

Thrombembolia a.pulmonalis bilat.

Pneumonia bilat.

Insuff.respiratoria acuta

Cardiomyopathia hypertrophica  
(amyloidosis in susp).

Insuff.cordis *chr. NYHA et decomp.*

Insuff. renalis chr.II st.



## ■ *Patoanatomiline diagnoos*

Amyloidosis cordis, lienis, tunicae submucosae intestini et textus molleus.

Haige surma põhjuseks oli ülekaaluka südame amüloidoosi väljendusena väljakujunenud teisene kardiomüopaatia südame-vereringe dekompensatsiooni ja massiivsete kopsuinfarktidega.

# AMÜLOIDOOS

- Generaliseerunud või lokaalne rakuväline proteiini ladestumine erinevate organite rakuvahekes  
retikuliinkiududel  
basaalmembraanidel  
kollageenkiududel

# Amüloidoosi riskifaktorid

- Vanus > 40 a.
- Sugu M > N
- Teised haigused
- Perekondlik anamnees
- Dialüüs

# ■ Generaliseerunud amüloidoosid

Jaotuse aluseks on amüloidfibrilli biokeemiline struktuur

## *1. Immunoglobuliinidega seotud amüloidoosid*

Fibrillid koosnevad immunoglobuliinide kergetest ahelatest, sellist amüloidi nimetatakse AL.

Selle vormi korral südame haaratus kõige tavalisem

## 2. *Reaktiivsed amüloidoosid*

Fibrillid koosnevad A-amüloidist (AA)

Ladestub eelistatult neerudesse, maksa, põrna, GI

- Kroonilis-infektsioossed haigused (tbc, osteomüeliit)
- Kroonilis-põletikulised mitteinfektsioosse päritoluga haigused (RA, kollagenoosid, haavandiline koliit)
- Perekondlik vahemerepalavik - autosoom-retsessiivselt pärilik haigus
- Pahaloomulised kasvaja

### 3. Pärilikud *amüloidoosid*

Autosoom-dominantselt pärilik süsteemsete amüloidooside grupp - enamasti füsioloogiliste seerumvalkude muteerunud variandid

- Transtüretiiniga seotud amüloidoosid  
perifeerne somaatiline ja autonoomne NS, GI trakt
- Gelsoliiniga seotud amüloidoosid  
Perifeersed- ja kraniaalnärvid, kornea, nahk, neeru, süda

### 4. $\beta$ 2-mikroglobuliinidega seotud amüloidoos

- aastetepikkuse hemodialüüsiga haigetel



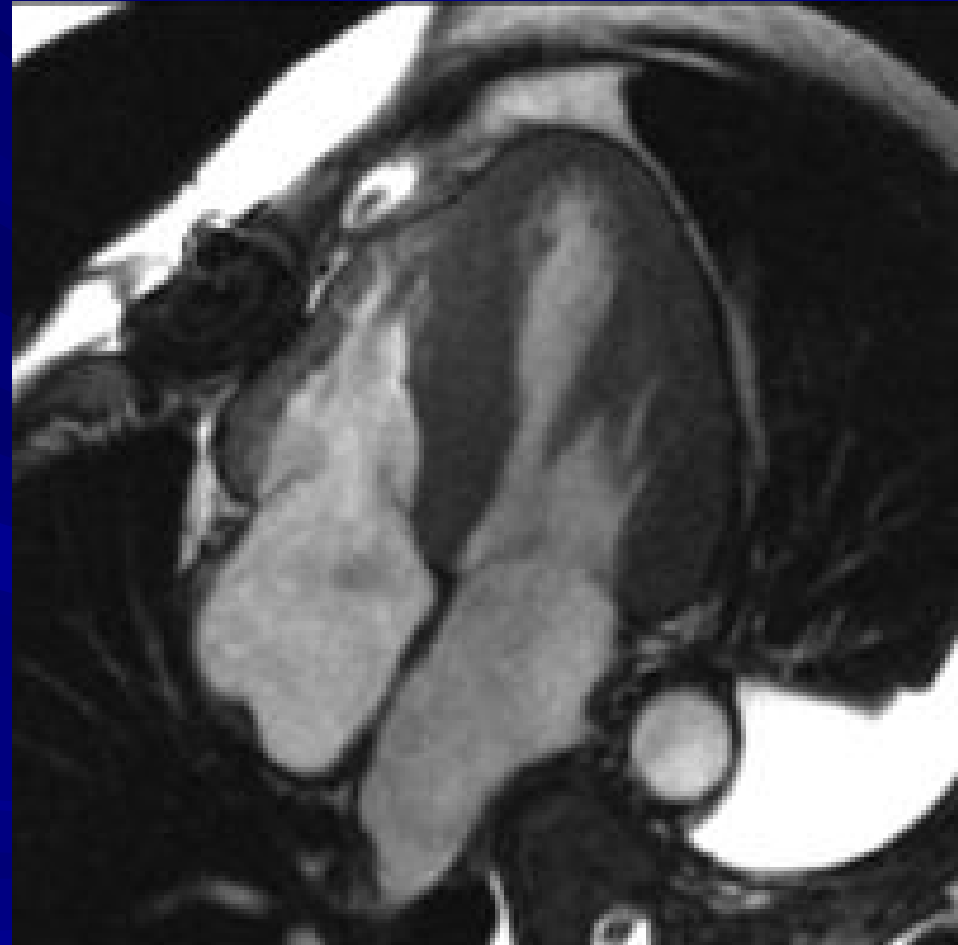
## ■ Lokaalsed amüloidoosid

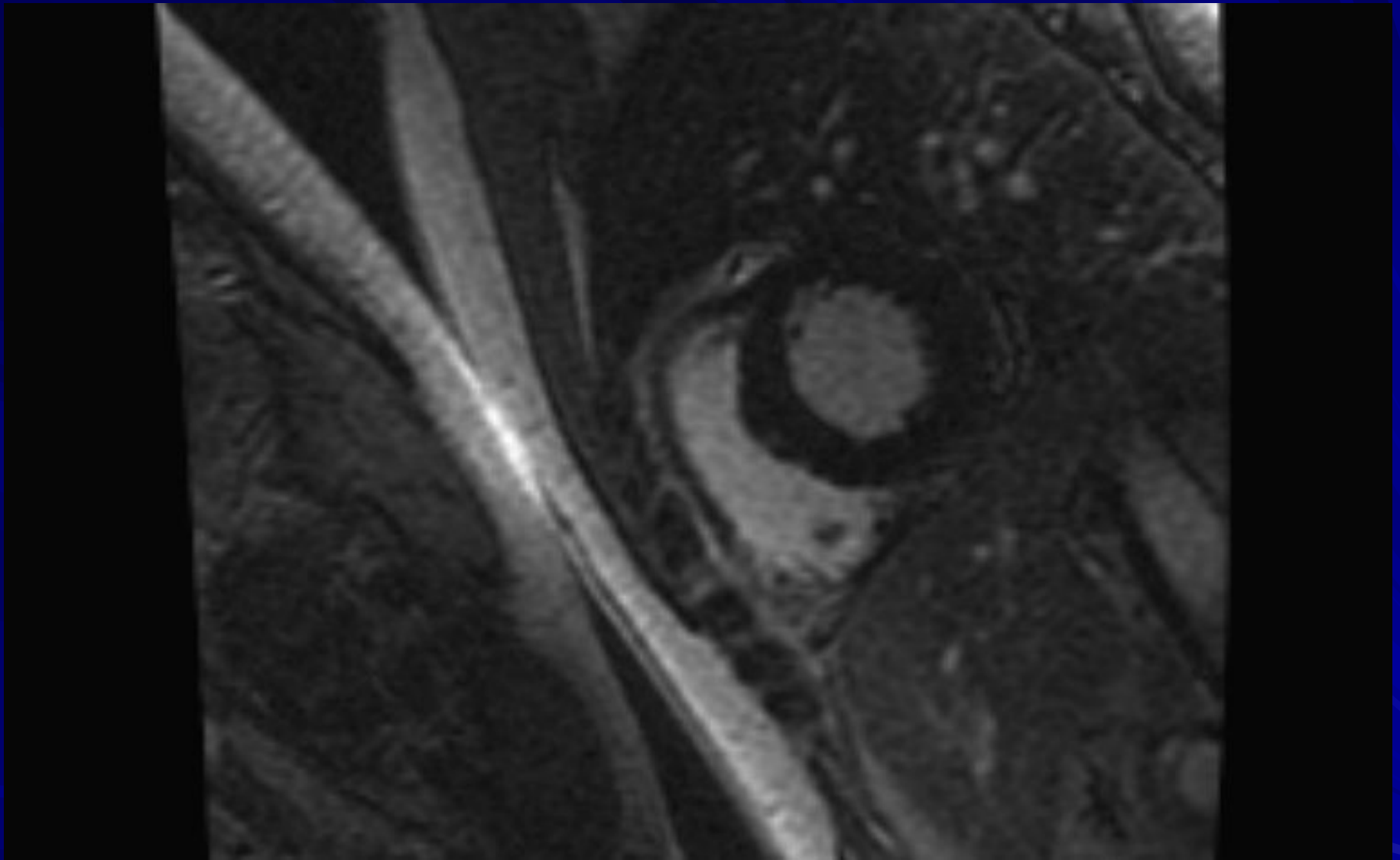
- II tüüpi diabeet – islet amyloid polypeptid`i ladestumine Langerhansi  $\beta$  rakkudes
- medullaarne kilpnäärmevähk – prekaltsitoniini koostisosade ladestumine amüloidina kasvaja, mts-des
- seniilne kardiaalsete amüloid – transtüretiini ladestumine müokardi eakatel
- Alzheimeri tõbi – Alzheimeri naastud ajus

# Südame amüloidoos

## MRT leid

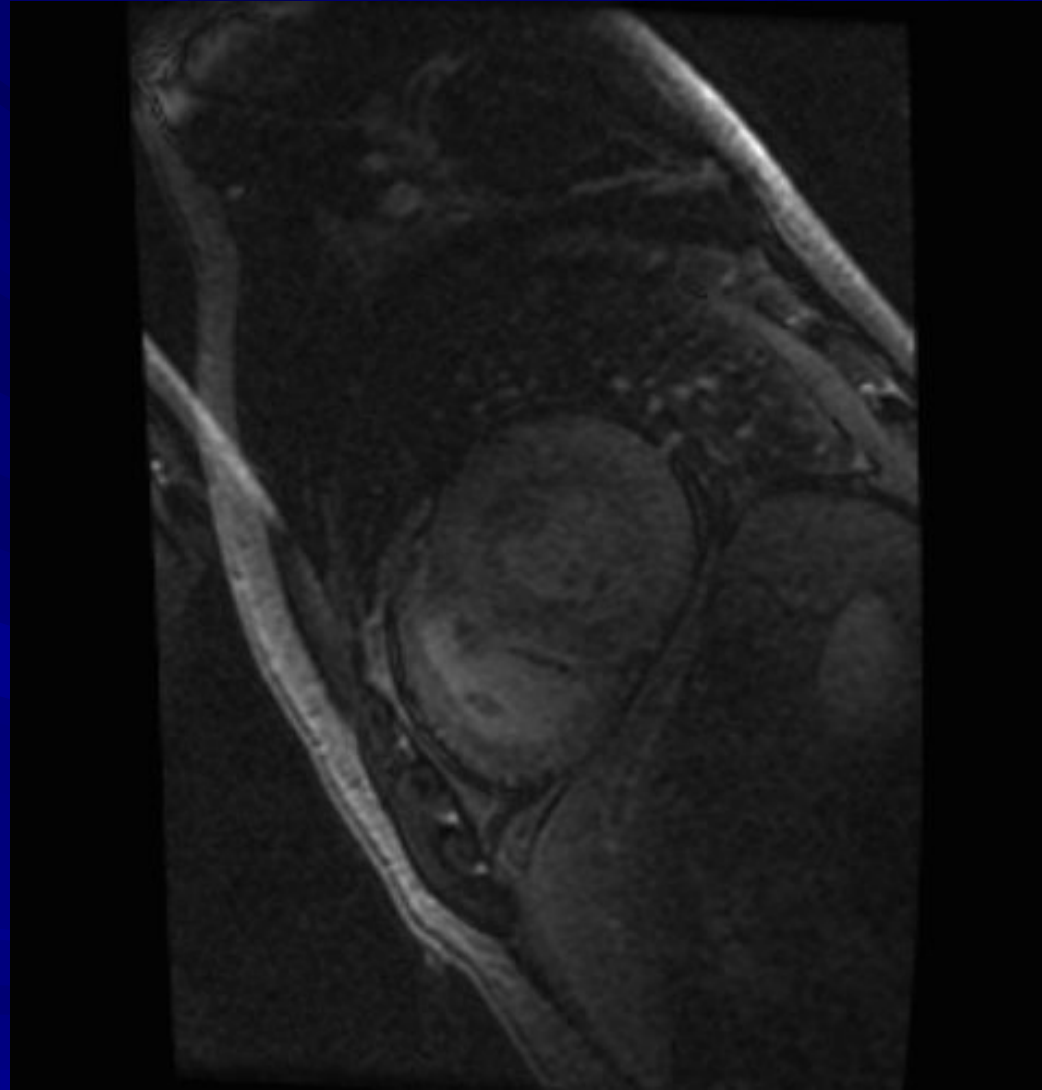
- Kotsentriline müokardi paksenemine
- Süstoolse funktsiooni langus
- Restriktiivne diastoolne täitumine
- Kodade suurenemine
- Vatsakesed olulise suurenemiseta
- Vedelik perikardi ja pleuraõõnes





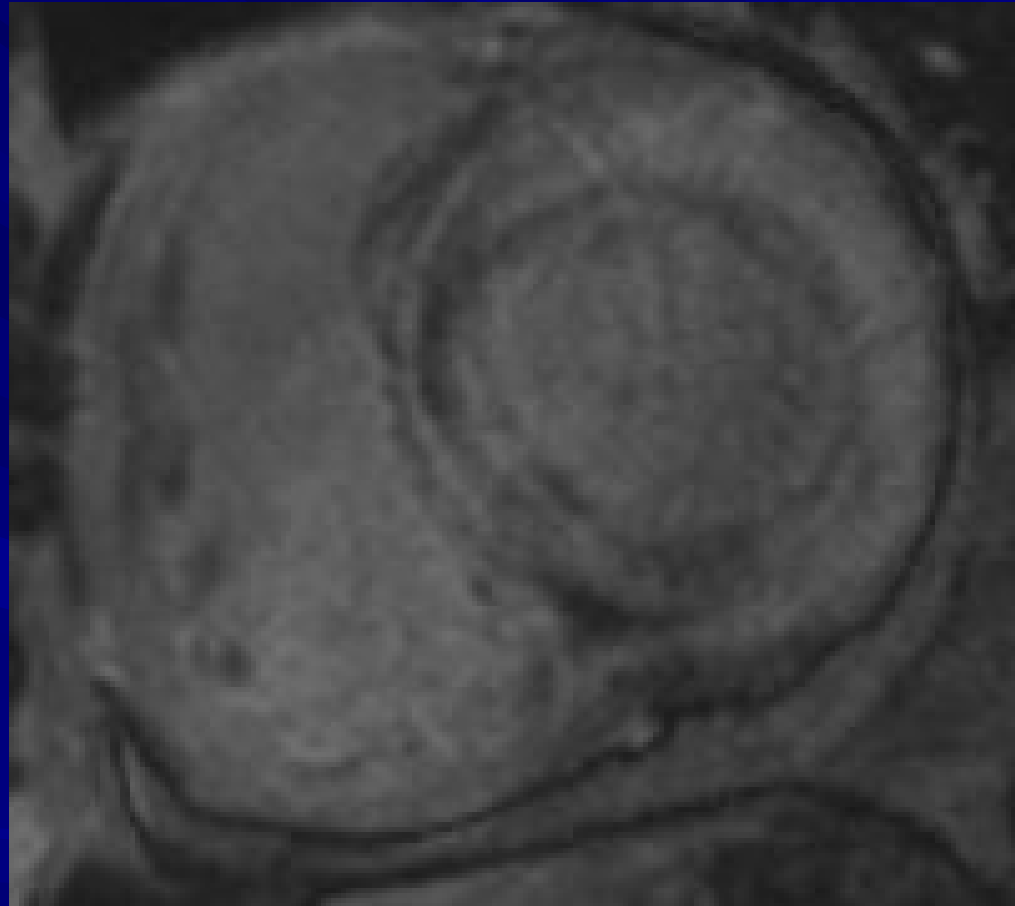
Hilisel kontrasteerumisel inversiooni aeg tavaliselt 200 -250 msec, et maha suruda müokardi signaal

- Amüloidoosi korral ei õnnestu müokardi signaali maha suruda, võib jääda mulje tehnilisest probleemist

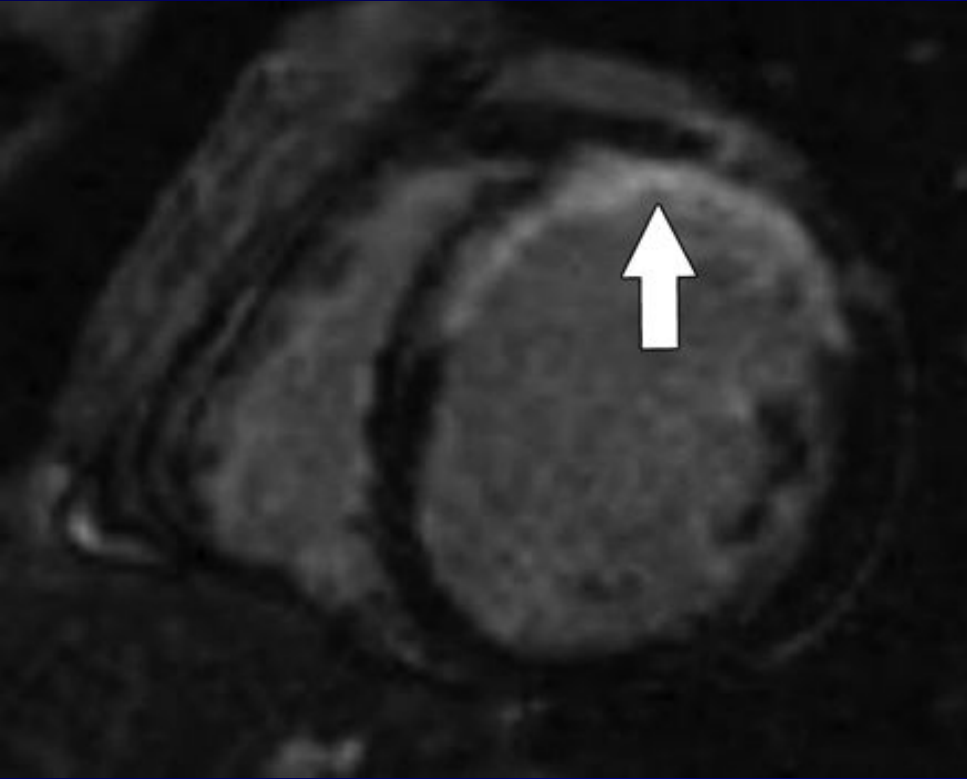


# Hiline kontrasteerumine

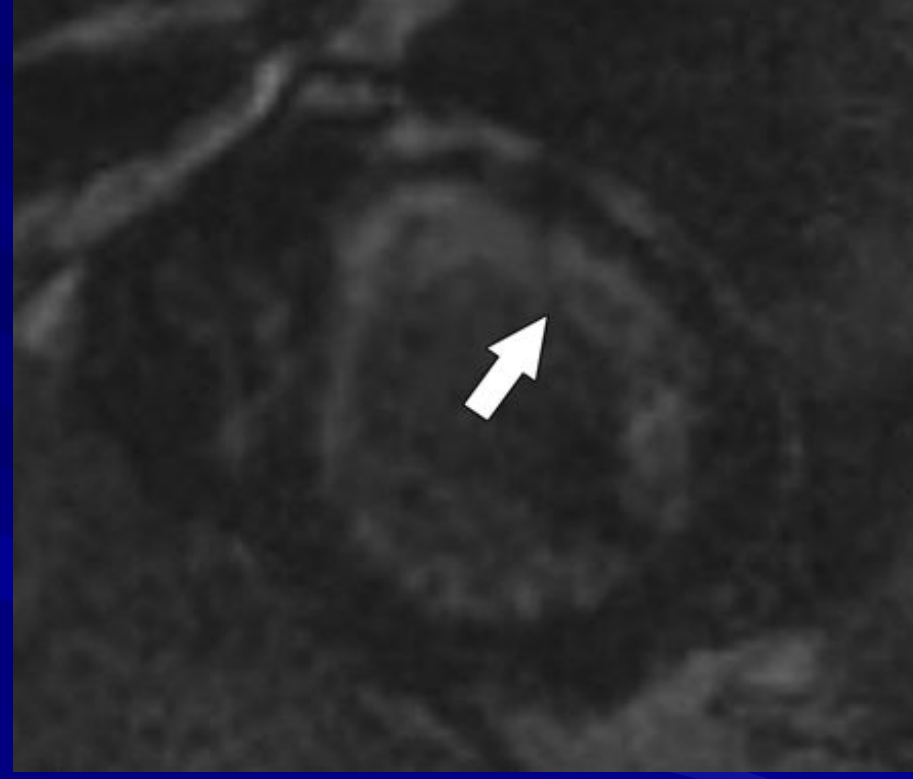
- Ulatuslik heterogeenne müokardi kontrasteerumine.
- Võib esineda subendokardiaalne kontrasteerumine, kuid see ei ole domineeriv kontrasteerumismuster.



# Diferentsiaaldiagnostika



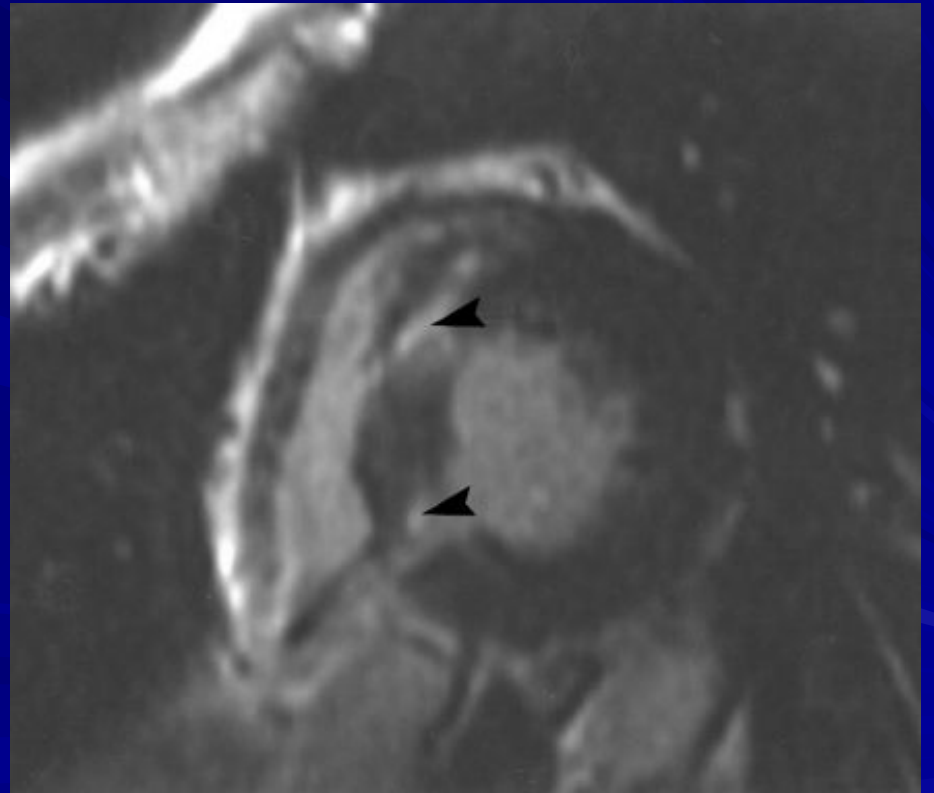
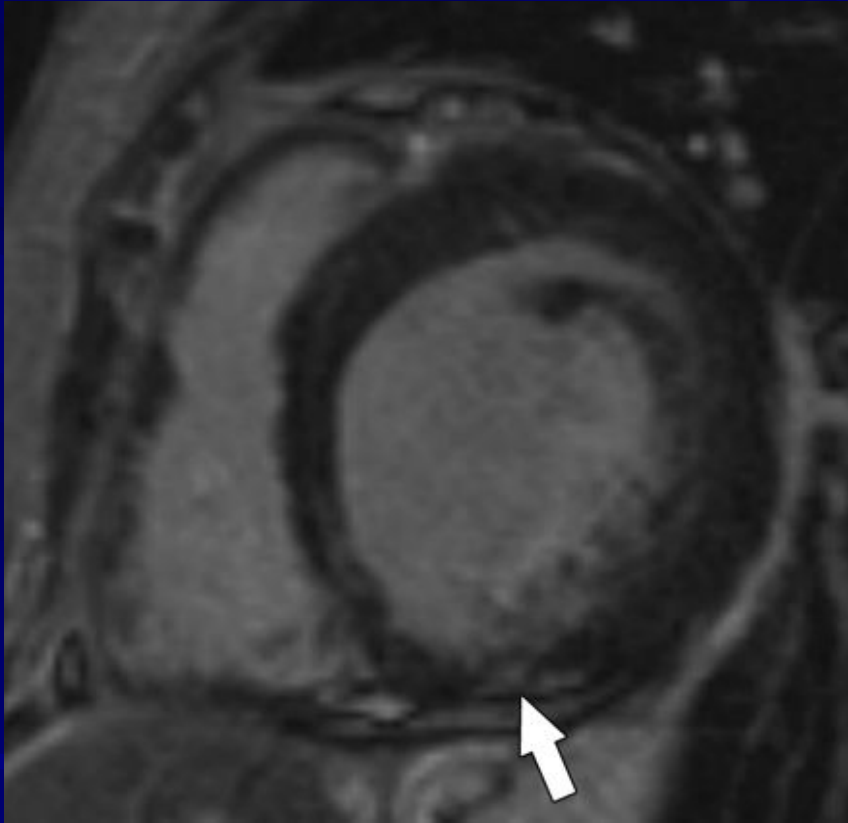
Müokardi infarkt



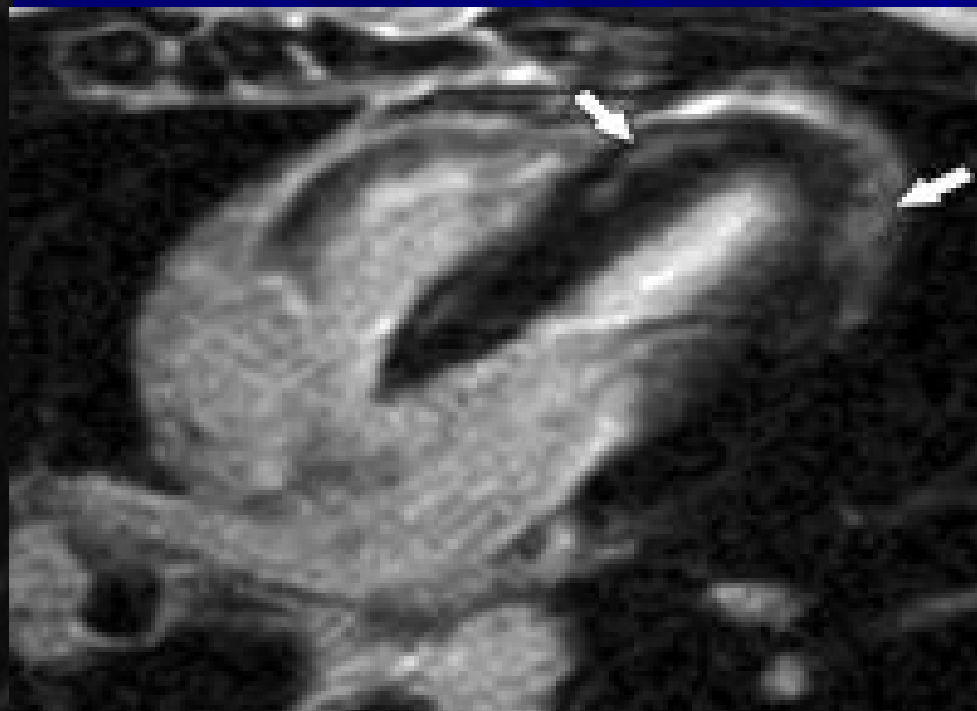
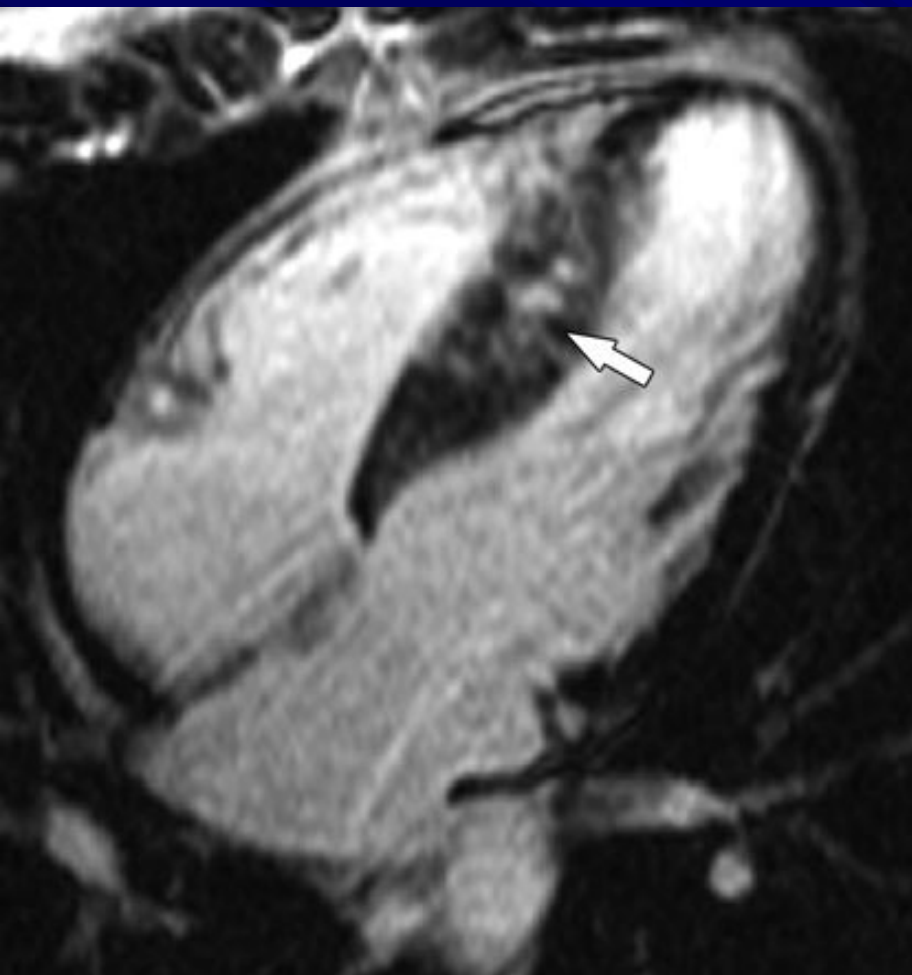
Amüloidoos



# Sarkoidoos



# Septaalne hüpertroofia fibroosiga



Müokardiit

Täna tähelepanu eest!



# Kasutatud kirjandus

- Kristopher W. Cummings, MD, Sanjeev Bhalla, MD, Cylen Javidan-Nejad, MD, Andrew J. Bierhals, MD, Fernando R. Gutierrez, MD, and Pamela K. Woodard, MD “A Pattern-based Approach to Assessment of Delayed Enhancement in Nonischemic Cardiomyopathy at MR Imaging, *Radiographics*.2009
- Elena Belloni, Francesco De Cobelli, Antonio Esposito, Renata Mellone, Gianluca Perseghin, Tamara Canu, and Alessandro Del Maschio  
**MRI of Cardiomyopathy**  
Am. J. Roentgenol., Dec 2008
- Rohan I. vanden Driesen, Richard E. Slaughter and Wendy E. Strugnell “MR Findings in Cardiac Amyloidosis”, Am. J. Roentgenol., Jun 2006.

- Ruth P. Lim, Monvadi B. Srichai, and Vivian S. Lee  
“Non-Ischemic Causes of Delayed Myocardial  
Hyperenhancement on MRI” Am. J. Roentgenol., Jun  
2007
- Walid Hassan, MD, FACC, Hani Al-Sergani, MD, FACC,  
Walid Mourad, MD, FCAP, and Rashed Tabbaa, MD,  
FACC “Amyloid Heart Disease New Frontiers and  
Insights in Pathophysiology, Diagnosis, and  
Management”; 2005.
- Harold, G. “Innere Medizin”, 1999.