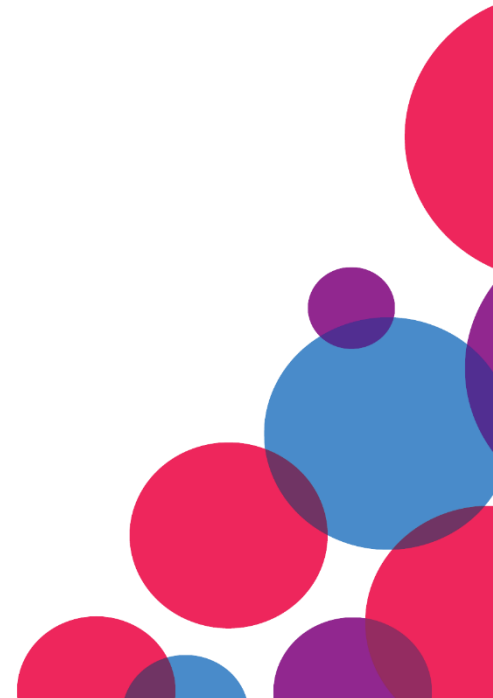


Сърдечно-съдова и генетична програма или Скрининг за АТТР-КМ

Доц. М. Господинова

Експертен център за АТТР амилоидоза
УМБАЛ „Св. Иван Рилски“



2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure

What is new (2)

Recommendations for treatment of chronic HF – HFmrEF	Class
An ACE-I may be considered for patients with HFmrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death.	IIb
An ARB may be considered for patients with HFmrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death.	IIb
A beta-blocker may be considered for patients with HFmrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death.	IIb
An MRA may be considered for patients with HFmrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death.	IIb
Sacubitril/valsartan may be considered for patients with HFmrEF to reduce the risk of HF hospitalization and death.	IIb

При пациенти със СНзФИ се препоръчва **скрининг за специфично заболяване и етиологично лечение**

Class

I

Recommendations for the treatment of transthyretin amyloidosis – cardiac amyloidosis

Recommendations	Class	Level
Тафамидис се препоръчва при пациенти с наследствена АТТР-КМ и NYHA клас I и II с цел подобряване на симптоматиката, СС хоспитализации и смърт	I	B
Тафамидис се препоръчва при пациенти с див тип АТТР-КМ и NYHA клас I и II с цел подобряване на симптоматиката, СС хоспитализации и смърт	I	B

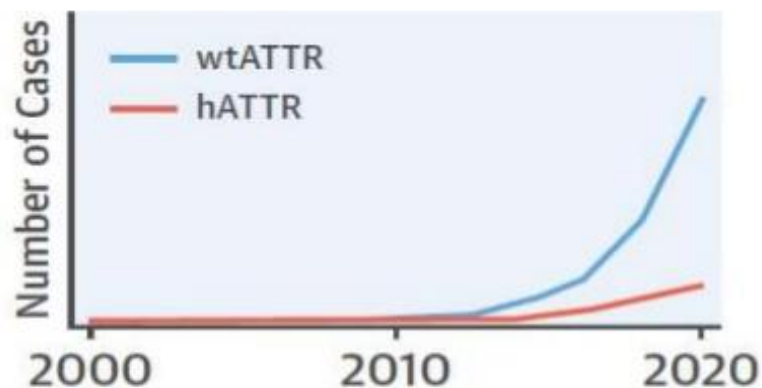
ATTR амилоидоза

Forecasting ATTR-CM



Present/Future

Recognition of ATTR-CM



Adapted from Ruberg, et al. JACC 2019

**Модифициращо болестта
лечение**

**13% от хоспитализираните
възрастни пациенти със СНзФИ**

**16% от възрастни пациенти с
тежка Ао стеноза**

**69% от пациентите с ATTR-КМ
имат предсърдно мъждене**

**46-49% от пациентите с див
тип ATTR-КМ имат синдром на
карпалния канал**

Неинвазивна диагноза

Диагностичен алгоритъм за АТТР-КМП

Съмнение за сърдечна амилоидоза (клинични, ЕКГ, ЕхоКГ или МРТ данни)

Костна сцинтиграфия с DPD/PYP/HMDP

+

Електрофореза с имунофиксация на серум и урина, свободни леки вериги κ и λ

Нормални тестове за леки вериги
и/или моноклонален протеин

Патологични тестове за леки вериги
и/или моноклонален протеин

Костна сцинтиграфия

Костна сцинтиграфия

Скор 2 или 3

Скор 1*

Скор 0

Скор 0

Скор 1*

Скор 2 или 3

Генетичен тест

+

Насл.
АТТР

-

Див тип
АТТР

Без данни за АТТР и
АЛ амилоидна
КМП/МРТ

Вероятна АЛ
амилоидоза

Хематолог/
Хистологично
потвърждаване на
амилоид

Хематолог/
Хистологично
потвърждаване на
амилоид

АТТР или АЛ амилоидоза

ЕМБ/хистологично
потвърждаване и
типизиране на амилоида

Скрининг за установяване разпространението на ATTR-СМ в България

Проект на ДКБ, спонсориран от Пфайзер

- **Включващи критерии:**

Мъже над 65 г, жени над 70 г

СНзФИ и/или други ключови критерии: ритъмно-проводни нарушения, двустранен синдром на карпалния канал, спинална стеноза, ортостатична хипотония
ЕКГ – нисък волтаж, псевдоинфарктен образ, ритъмно-проводни нарушения, ЕКС

ЛК хипертрофия ≥ 12 (14) мм при недилатирана ЛК

Независимо от възрастта при наличие на фамилност или съмнение за наследствена ATTR-КМ

Пътят на пациента:

^{99m}Tc -PYP костна сцинтиграфия

Сити клиник Онкология
(проф. Гарчева)

УМБАЛ „Св. Иван Рилски“
(доц. Господинова)

Електрофореза с имунофиксация на серум и урина и свободни леки вериги

НСБАЛХЗ (д-р Гърчева)
(пробите могат да се вземат на място или да се изпратят по куриер – една серумна епруветка и контейнер с 50 мл урина)

УМБАЛ „Св. Иван Рилски“

При патологичен резултат - консултация с хематолог и КМБ

Пътят на пациента:

Генетичен тест

Генетична лаборатория „Геника“

(кръвната проба може да се изпрати по куриер –
1 лилава епруветка и подписано информирано съгласие)

Сърдечен магнитен резонанс

УМБАЛ Токуда
(проф. Кирова)

МБАЛСМ „Пирогов“
(доц. Генова)

ЕМБ – УМБАЛ „Св. Анна“, доц. Велчев

Пътят на пациента:

Типизиране на амилоида – Специализирана патологична лаборатория в Тюбинген и Националния център по амилоидоза в Лондон

Изследванията са безплатни за пациента
Пациентите с поставена окончателна диагноза АТР-КМ могат да получат безплатно лечение с Тафамидис 61 мг по програма за ранен достъп

Ръководител на проекта – Доц. Господинова – тел. +359898254738
amyloidcentre@gmail.com