

The background of the slide is a grayscale echocardiogram showing a cross-section of a heart. The image is framed by a white border. At the bottom of the frame, there is a green ECG (heart rate) line. The text is centered over the echocardiogram.

Амілоїдоз серця в клінічній
практиці:
диференційно-діагностичні
аспекти
Роль ЕхоКГ

Поташев С.В.

НМАПО ім. П.Л. Шупика

2013

Клінічний випадок

- У 60-річної жінки з діабетом тип 2 розвилися задишка та набряки н/к. При огляді: набухання шийних вен, ослаблення дихання в н/д легень, набряки н/к, аускультация – б/о.
- ЕхоКГ: нормальні порожнини серця з ФВ ЛШ 45%, концентрична гіпертрофія ЛШ та невеликий гідроперикард. З приводу гіпертензивного серця ЕКГ було виконано ще до звернення до Вас.

SA9900

10-11-2008-0001

M. Strazhesko Institut...
Cardiac

#166

/ 22.0cm MI 0.9

10-11-2008

P2-5AC /

Gen TIs 0.7

14:32:01

M

[2D] G100 / 85dB

FA1 / P85

INV



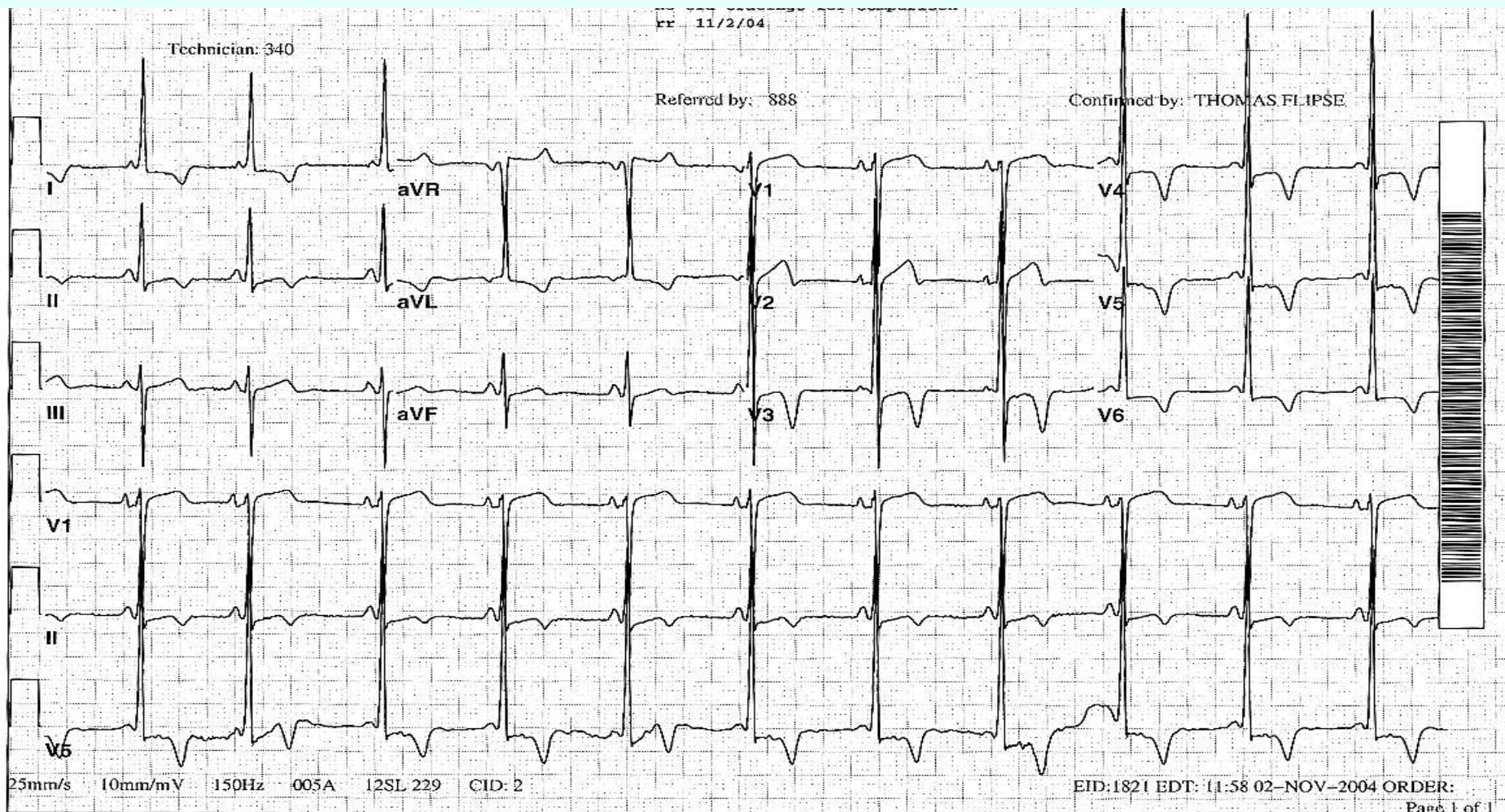
На ЕКГ очікуєте побачити

Нормальний синус.ритм

Вольтажні критерії ГЛШ

Значимі зміни ST-T (латеральна ішемія? Графіка перевантаження?)

Попередніх ЕКГ для порівняння немає



А БАЧИТЕ:

ID:046775045 18-JUN-1997

21-MAR-1945 (52 yr)

Vent. rate 72 BPM
PR interval 144 ms
QRS duration 64 ms
QT/QTc 448/490 ms
P-R-T axes 53 90 -18

Normal sinus
Rightward axi
Low voltage Q
Probable OLD
Abnormal ECG
No old tracings
RM 6/20/97

Нормальний синус.ритм
Відхилення ЕВС вправо
Низький вольтаж QRS

Можливо, передньо-перегород. рубець
Попередніх ЕКГ для порівняння немає

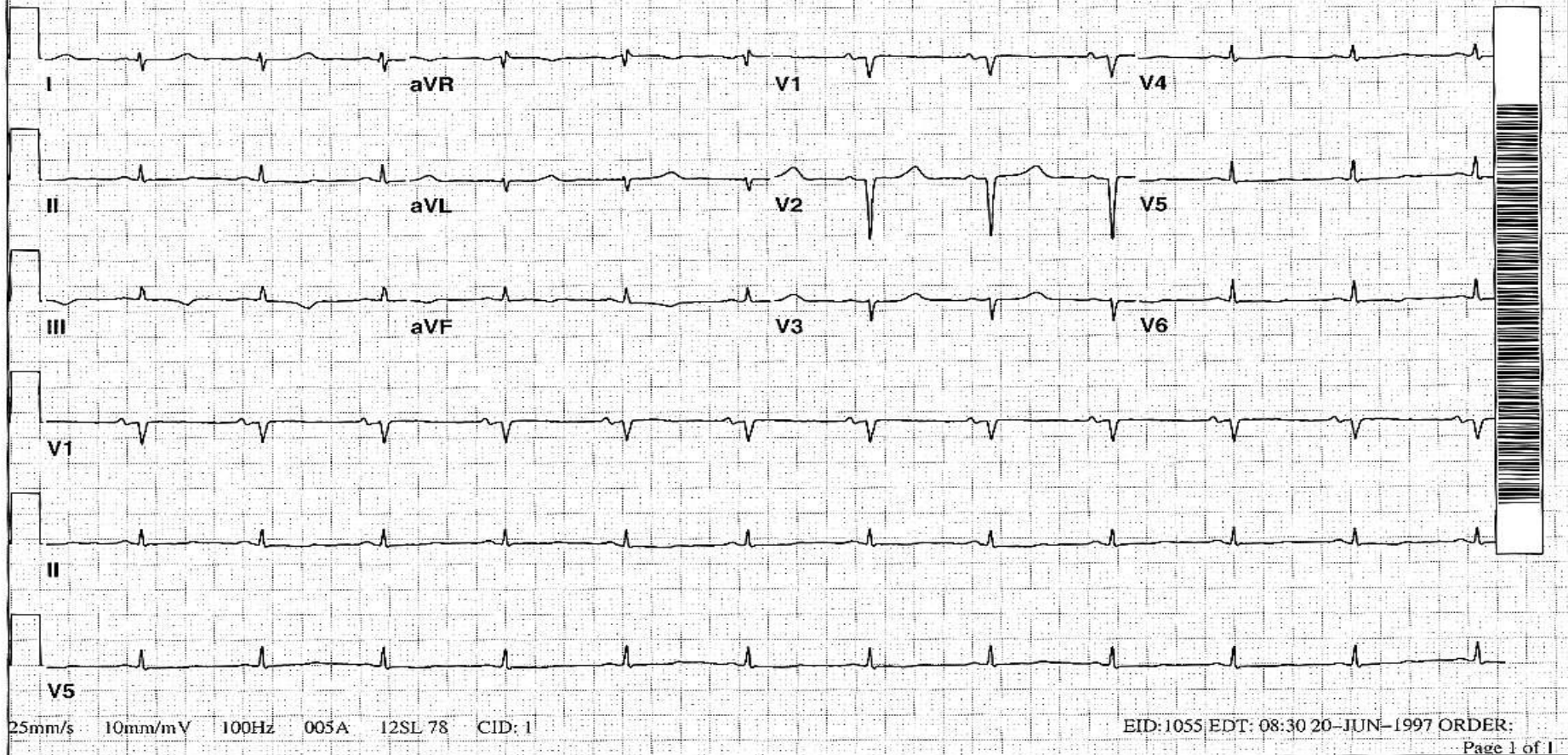
65in 152lb
Loc:30 Option:0

Technician ID: 376

Med: Unknown

Referred by: 169

Confirmed by: GERALD FLETCHER



Ваша тактика?

- a) Коронароангіографія
- b) Призначення інгібітору АПФ
- c) Аспирація підшкіряного жиру
- d) Перикардіоцентез
- e) Призначення ібупрофену

Ви повторно оцінюєте ЕхоКГ



Чи може це бути амілоїдоз?

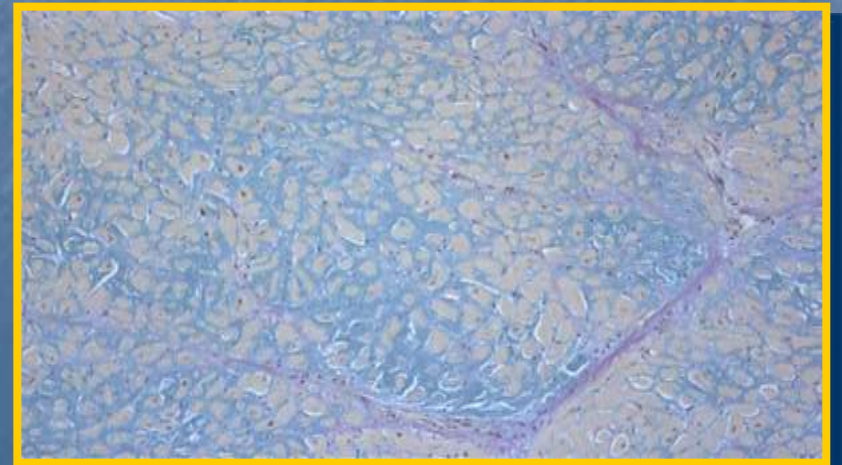
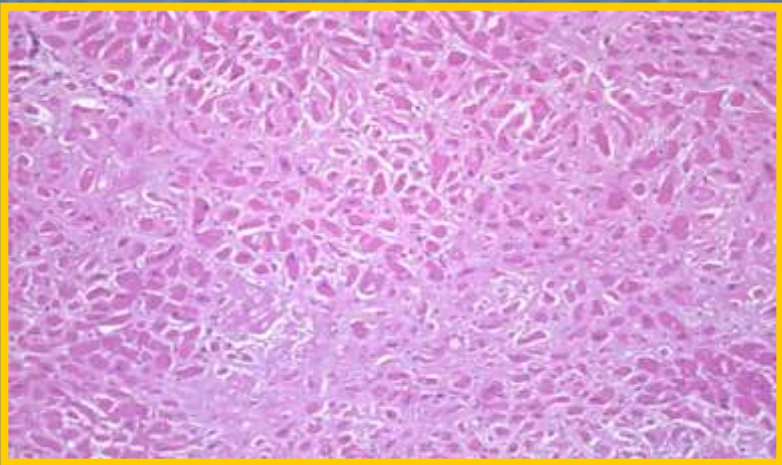
Та скеровуєте пацієнта на біопсію...



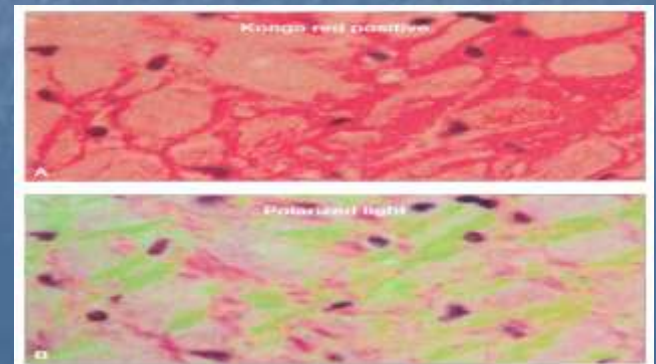
СУТЬ

- Потовщення стінок ЛШ за даними ЕхоКГ не завжди говорить про гіпертрофію ЛШ, тобто реакцію міокарда на перенавантаження тиском.
- Якщо вольтаж QRS на ЕКГ є неадекватно низьким, слід підозрювати інфільтративну КМП, найчастіше амілоїдоз, а не банальну гіпертрофію (гіпертензивне серце / аортальний стеноз) чи ГКМП.

- **Амілоїдоз** – група захворювань, загальною ознакою яких є відкладення в органах та тканинах особливого білку β -фібрилярної структури.
- Термін «амілоїд» увів в 1854 р. R. Virchow, що детально вивчив речовину, що відкладається у тканинах, при так званій «сальній» хворобі у хворих на ТБС, сифіліс та актиномікоз.
- В подальшому була встановлена білкова природа амілоїда. Через 100 років після спостережень R. Virchow, електронна мікроскопія показала його фібрилярну стр-ру

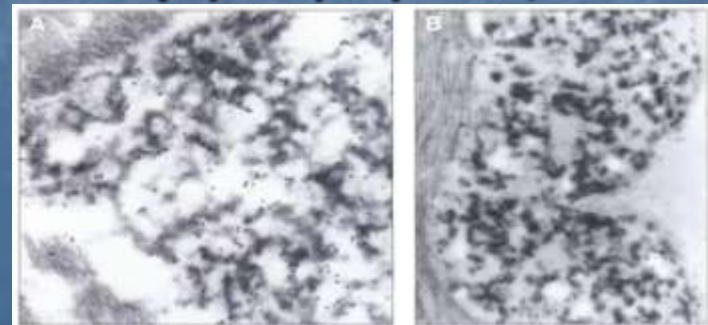


- **Сучасні класифікації** А. побудовані за принципом специфічності основного фібрилярного білка.
- **В класифікації ВОЗ (1993)** напочатку приводиться тип амілоїда, після чого указується відомий білок-попередник та клінічні форми із перерахуванням переважних органів-мішеней.
- В усіх назвах типів амілоїда першою літерою є прописна **А** («амілоїд»), за нею йде скорочене визначення конкретного фібрилярного білка — А (амілоїдний А-білок), L (легкі цепі імуноглобулінів), TTR (транстретин) і b2M (b2-мікроглобулін). Серед системних форм амілоїдозу виділяють: AA-, AL-, ATTR-и b2M (діалізний)-амілоїдоз



Класифікація:

1. **Первинний амілоїдоз** (AL-тип). Немає доказів попередньої хвороби або наявності іншого захворювання, що триває.
2. **Амілоїдоз, поєднаний з множинною мієломою** (токож AL- тип).
3. **Вторинний або реактивний амілоїдоз** (AA-тип), поєднаний з хронічними інфекційними або запальними хворобами:
 - а) аутоімунні захворювання (псоріаз, гломерулонефрит та ін.);
 - б) захворювання сполученої тканини (в т.ч. і колагенозах);
 - в) гранулемоутворюючих інфекціях(туберкулез, сифіліс та ін.).



4. **Спадково-сімейний амілоїдоз** (асоційований із середземноморською лихоманкою (АА-тип), зумовлений різними типами та синдромами (нейропатичний, нирковий, кардіоваскулярний та ін.).
5. **Локальний амілоїдоз** - часто пухлиноподібні утворення в ізольованих органах, що не мають ознак системного ураження. Часто невірно діагностуються, як онкологічний процес з подальшою невірною тактикою лікування.
6. **Старечій амілоїдоз.** При ньому частіше за все в патологічний процес залучуються серце та мозок.

- **Амілоїдна КМП** частіше за все розвивається при первинній (ідіопатичній) системній сімейній кардіопатичній та старечій формах А.
- При первинному А. амілоїд частіше за все відкладається навколо колагену в стромі органа, що призводить до потовщення та ущільнення міокарда («гумовий» міокард), що не спадається підчас аутопсії.
- Такі властивості міокарда призводять до різкого зниження його податливості на фоні вираженої «гіпертрофії». Тобто, А. серця за патофізіологією гемодинаміки представляє собою типову **РКМП (інфільтративний варіант)**



Клінічні ознаки амілоїдної хвороби серця:

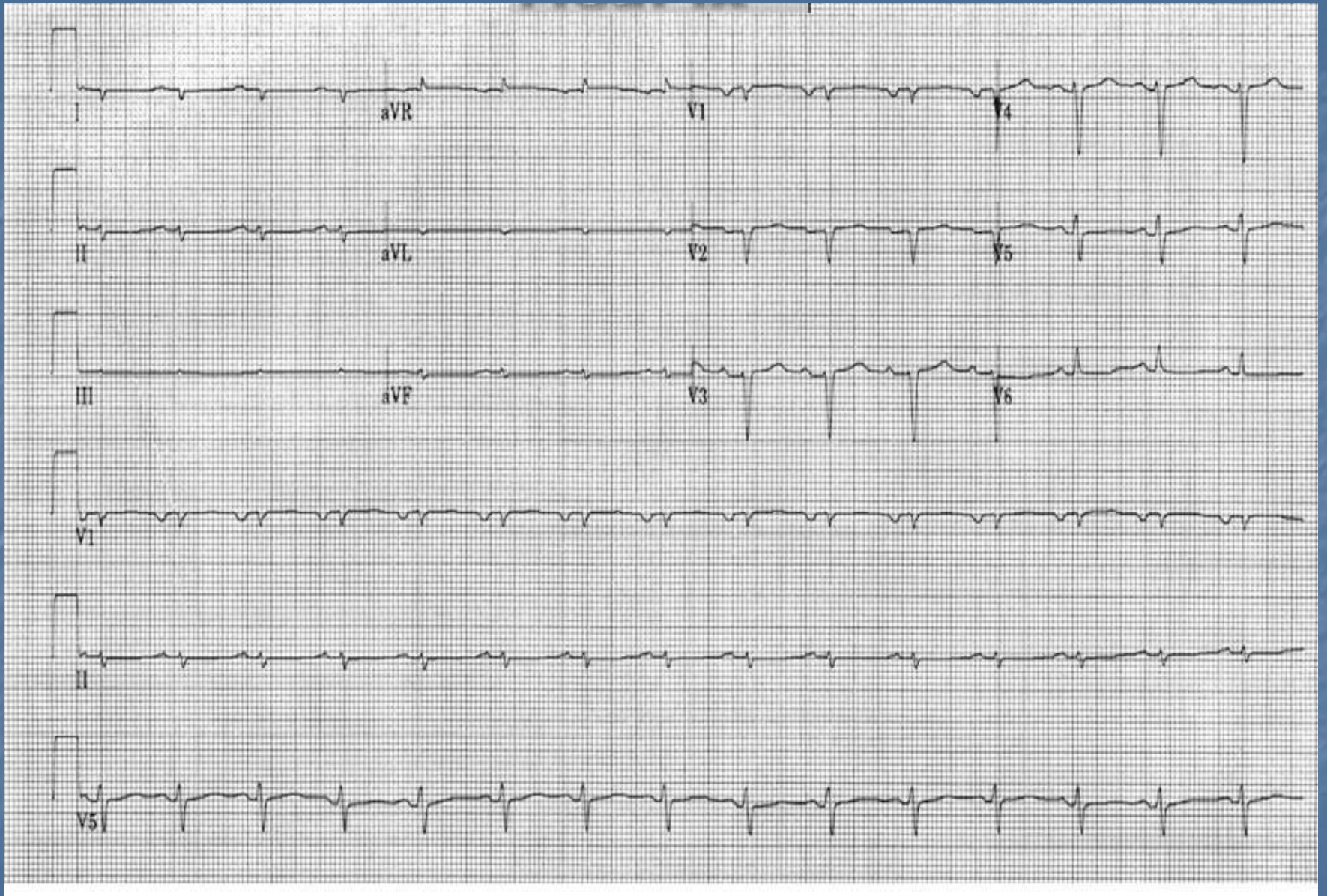
- Низький АТ з пониженим пульсовим тиском, ортостатична гіпотензія;
 - ХСН (задишка при навантаженні, пароксизмальна задишка, втомлюваність), рефрактерна до лікування;
 - Болі в грудях невизначеного характеру;
 - Систолічний шум регургітації та АВ-клапанах / глухі тони;
 - Можливий перикардіальний випіт;
 - Розвиток СССВ (його амілоїдна інфільтрація);
 - синкопальні стани;
 - аритмії та раптова серцева смерть.
- Частіше за все до певного періоду ураження міокарда при первинному амілоїдозі протікає безсимптомно. Далі симптоми починають швидко нарастати, особливо після інтеркурентного захворювання (частіше ГРЗ).

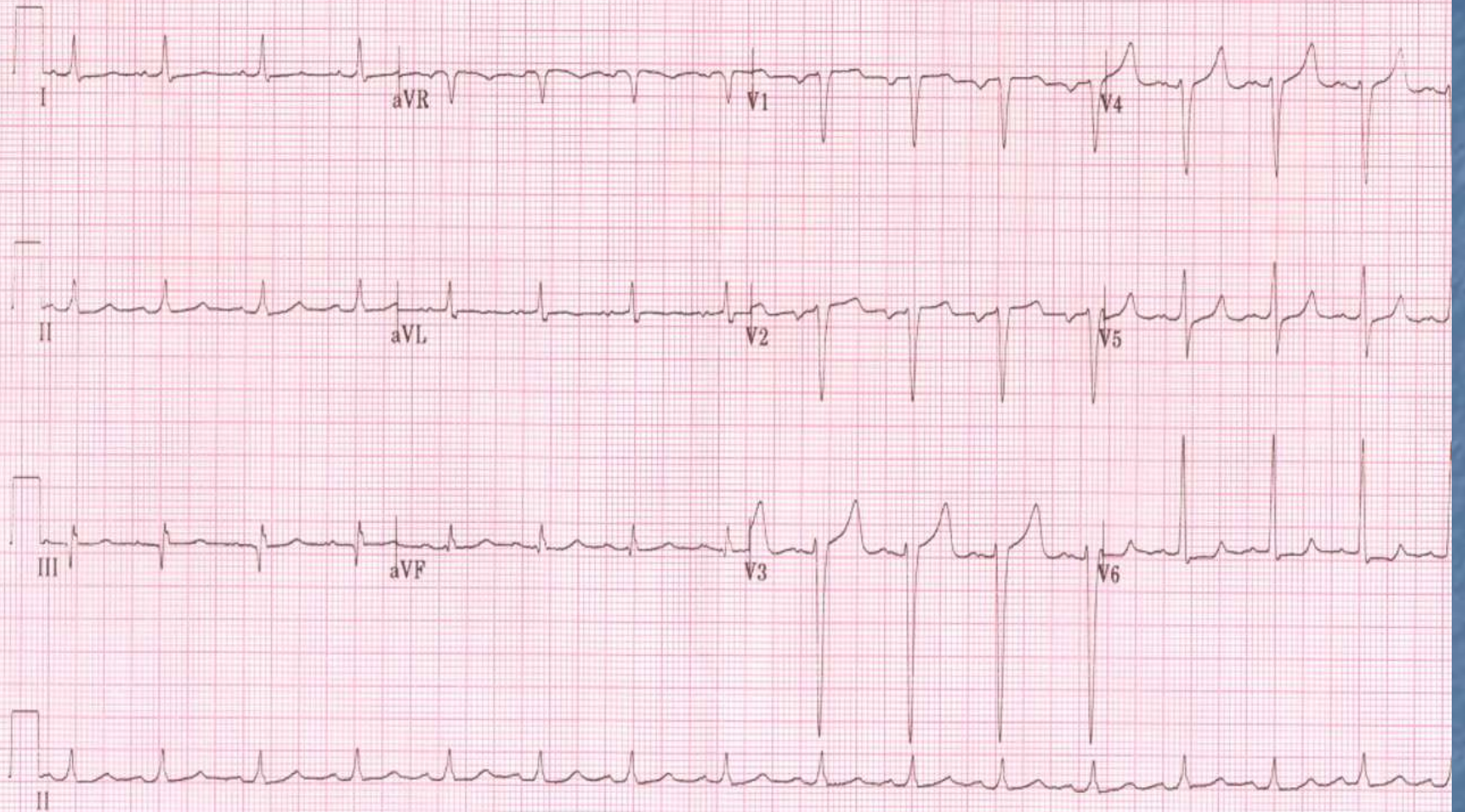
- В цілому, яскравих та специфічних особливостей в клінічній картині амілоїдної КМП немає.
- При неясній та резистентній до лікування ХСН на фоні кардіомегалії амілоїдоз слід **ЗАВЖДИ** включати в схему диференційного діагнозу.

- **Прогноз** системного амілоїдоза несприятливий. Смерть настає від виснаження окремих систем чи поліорганної (але завжди ниркової та/чи серцевої) недостатності.
- Але при розпізнанні захворювання та проведенні коректної терапії вдається суттєво продовжити життя хворого. В деяких випадках вдається також суттєво поліпшити якість життя.
- Виключно рідко відомі випадки повного одужання від амілоїдозу (особливо це стосується ранніх етапів формування хвороби).

ЕКГ-зміни при А. серця:

- Дифузне зниження вольтажа зубців ЕКГ (**нерідко ця ознака відсутня**);
- Можливі інфарктоподібні зміни: різке зниження чи навіть повна відсутність зубця R в правих грудних відведеннях, або поява зубця Q в III, aVF (в деяких випадках при амілоїдозі серця дійсно можливий розвиток ГІМ).
- При інфарктоподібних змінах **Q глибокий, але не уширений (≤ 0.03 с)**.
- Аритмії — ФП, ШТ, ШЕС, АВ- и В/Ш блокади різного ступеня, рідше СССВ



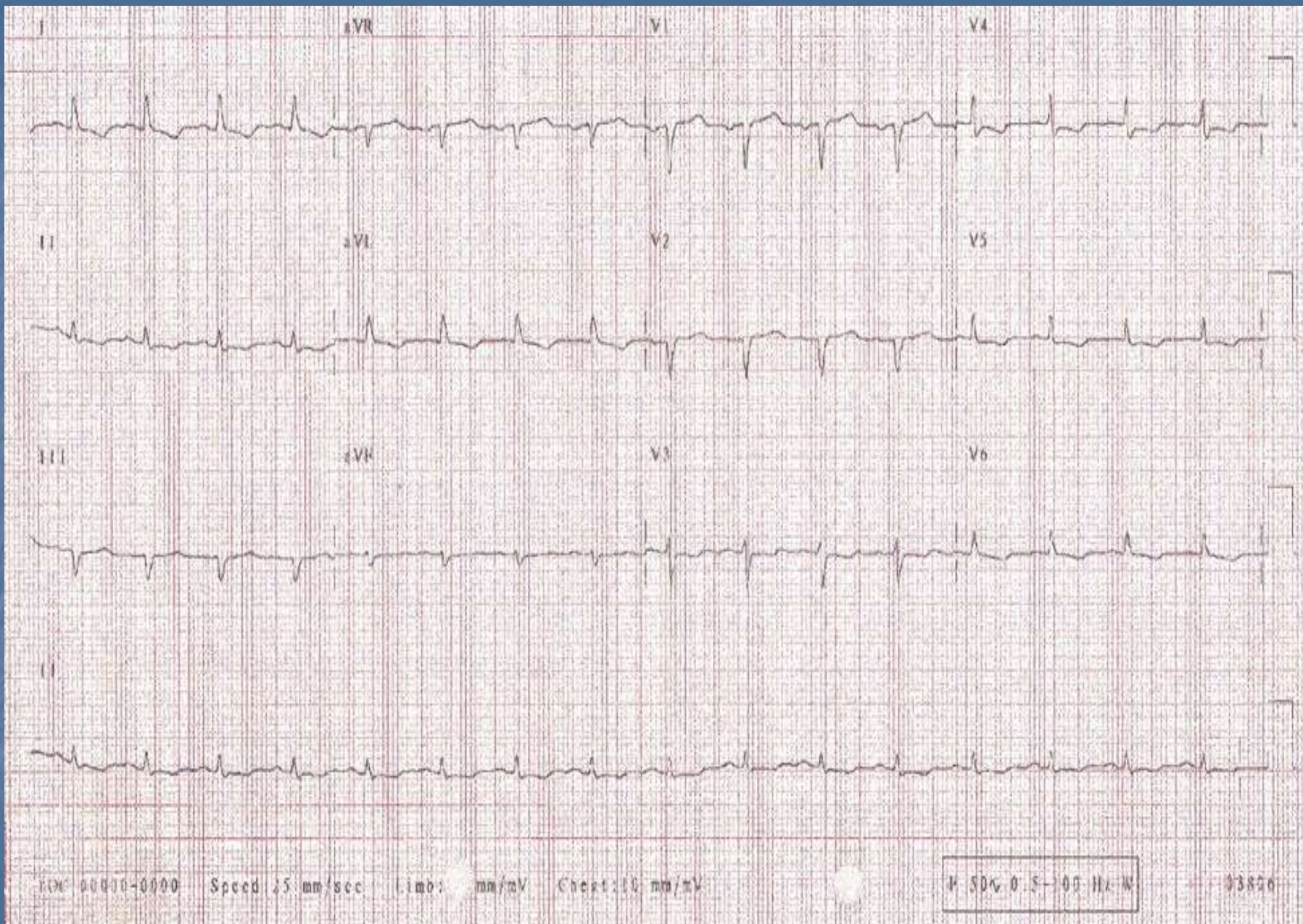


150 Hz 25.0 mm/s 10.0 mm/mV

4 by 2.5s + 1 rhythm Id

MAC35.009B

12SL™ v239





10 мм/мВ

25 мм/с 50Гц

09.01.08 11:16

I



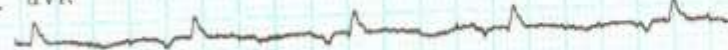
II



III



aVR



aVL



aVF



ЧСС 67 уд/мин

www.utasco.com

СНГ 19к6/м.

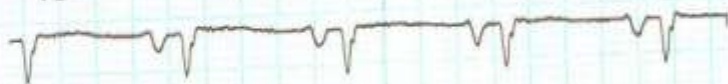


10 мм/мВ

25 мм/с 50Гц

09.01.08 11:16

V1



V2



V3



V4



V5



V6



ЧСС 67 уд/мин

www.utasco.com

ЕхоКГ – «ключовий» метод в диференційній діагностиці амілоїдозу та, разом з цим, метод дезінформації

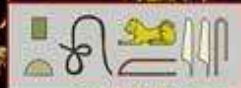
- Концентрична ГКМП
- Гіпертензивне серце
- Декомпенсоване гіпертензивне серце / ІКМП

Камінь Розетти



Thomas Young

Jean François
Champollion



P
O
L
Y
S
T
O
M
Y
S
Ptolemy V



A
U
R
R
L
T
K
T
Autocrator (Domitian)

ЕхоКГ амілоїдозу – ДИФУЗНІ ЗМІНИ



Гіпертрофія ЛШ



Ехо-сигнал: «МАТОВЕ СКЛО»



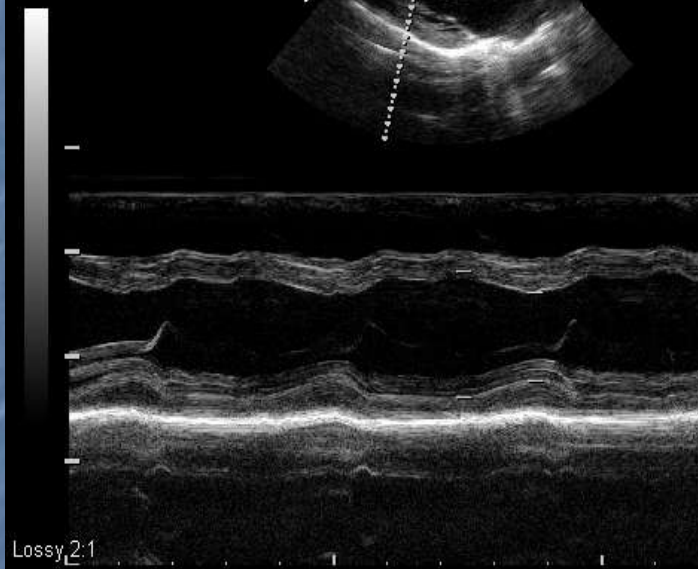
Глобальна скоротливість



Сегментарна скоротливість

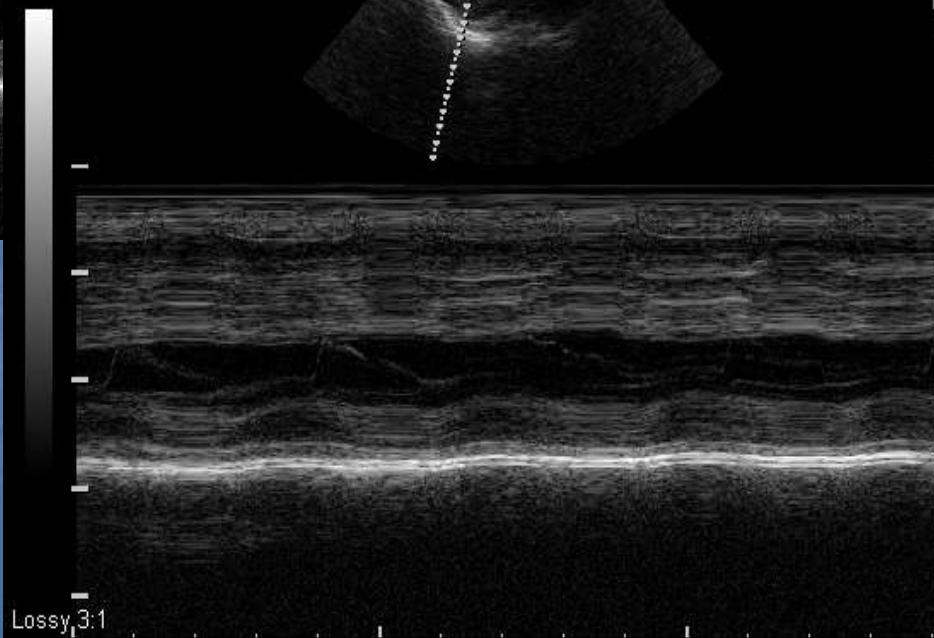
SAS900 26-08-2011-0006 NMAPE, Cardiology Dpt. #2048 / 20.0cmMI 0.9 26-08-2011
Balitskiy Dmitriy Vl... 21y2m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 11:37:10

[2D/M] G40 / 80dB
FA1 / P90
HAR

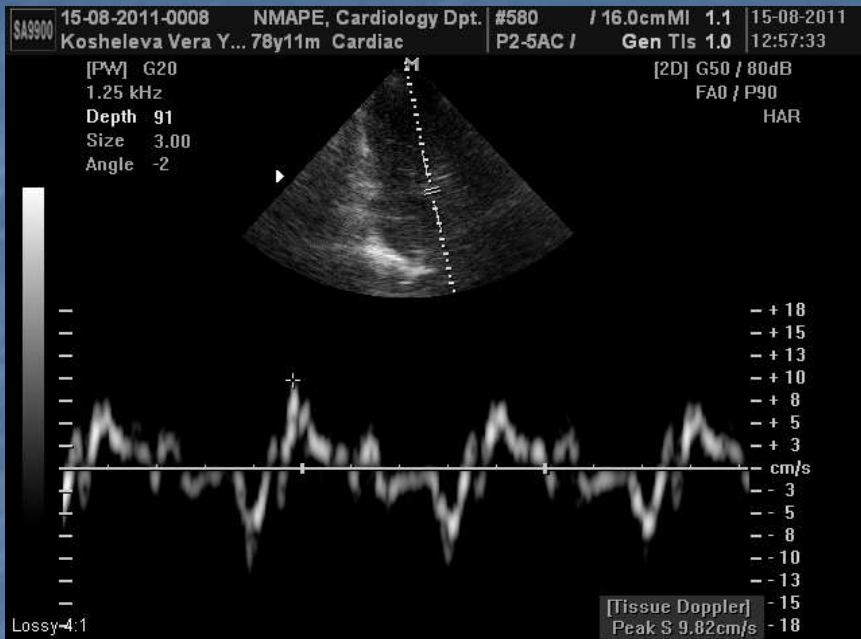


SAS900 10-11-2008-0001 M.Strazhesko Institut... #183 / 22.0cmMI 0.8 10-11-2008
Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.6 14:26:20

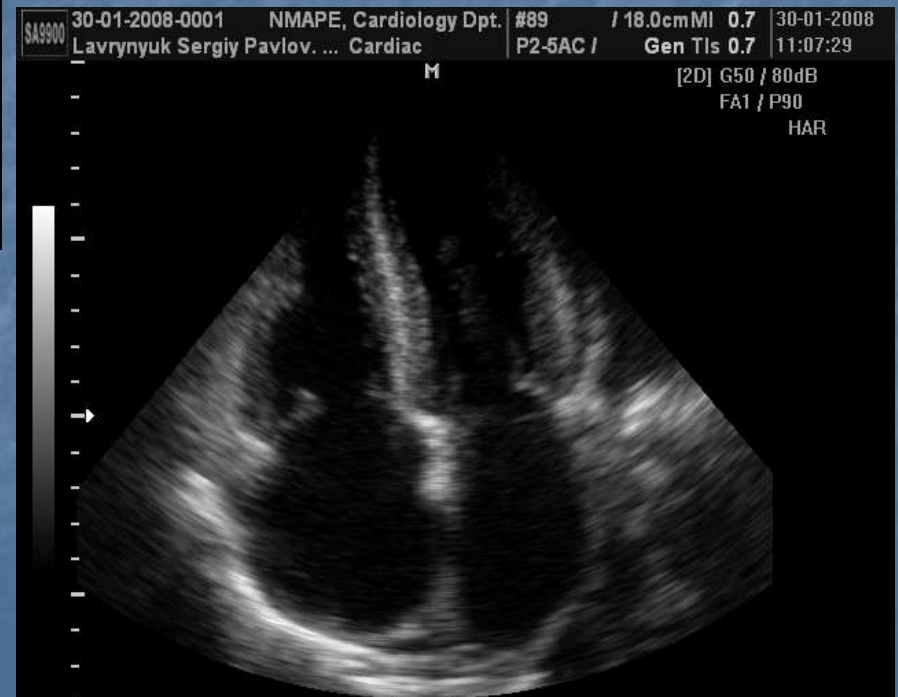
[2D/M] G40 / 80dB
FA1 / P85
HAR



Тканинна доплерографія



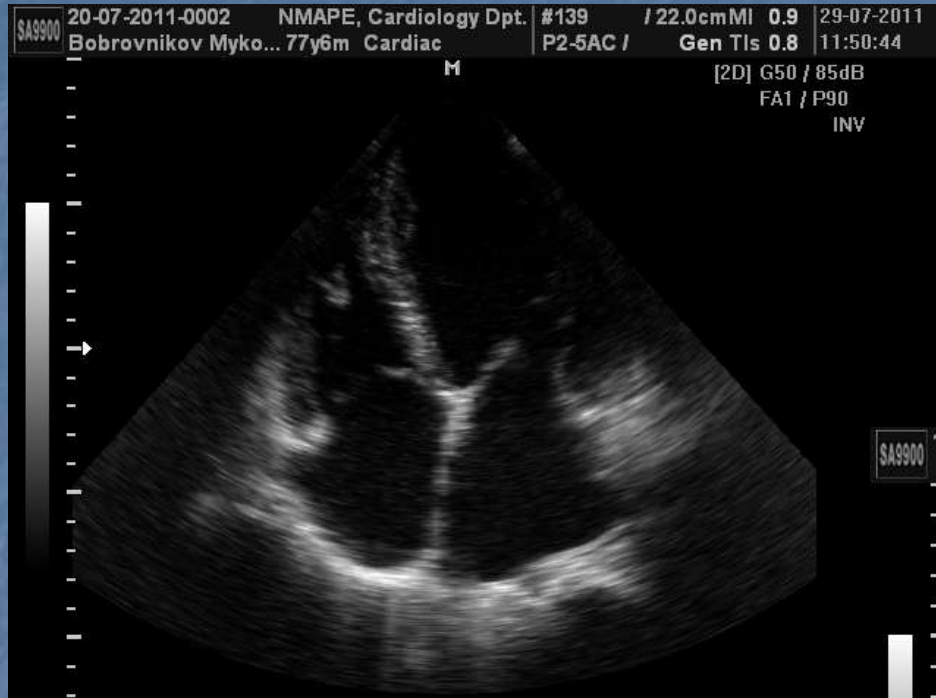
Залучення правих відділів



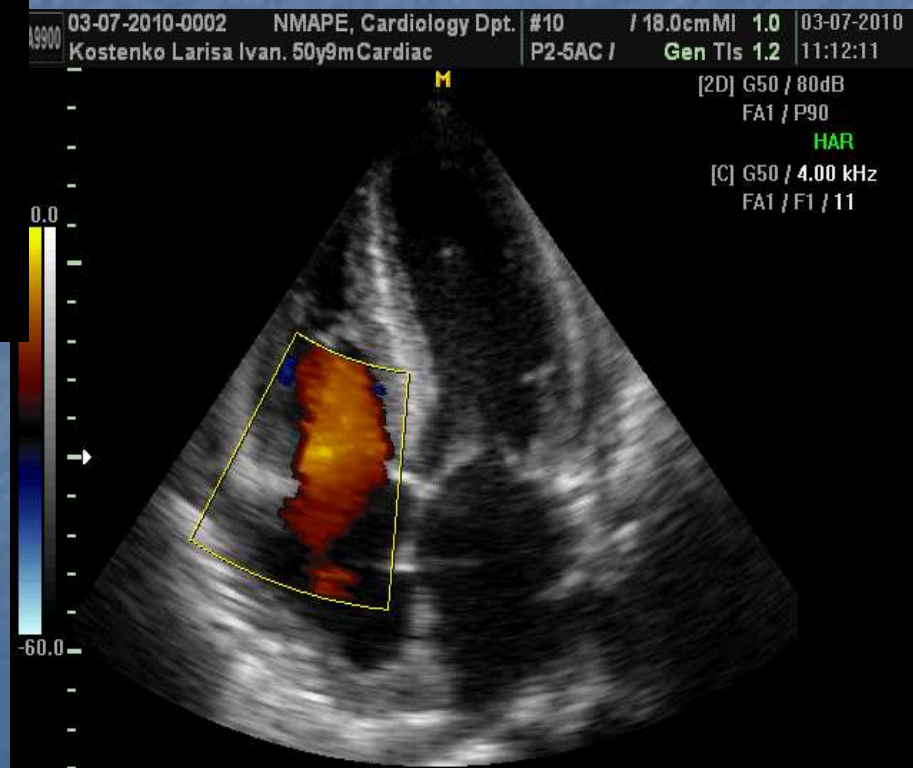
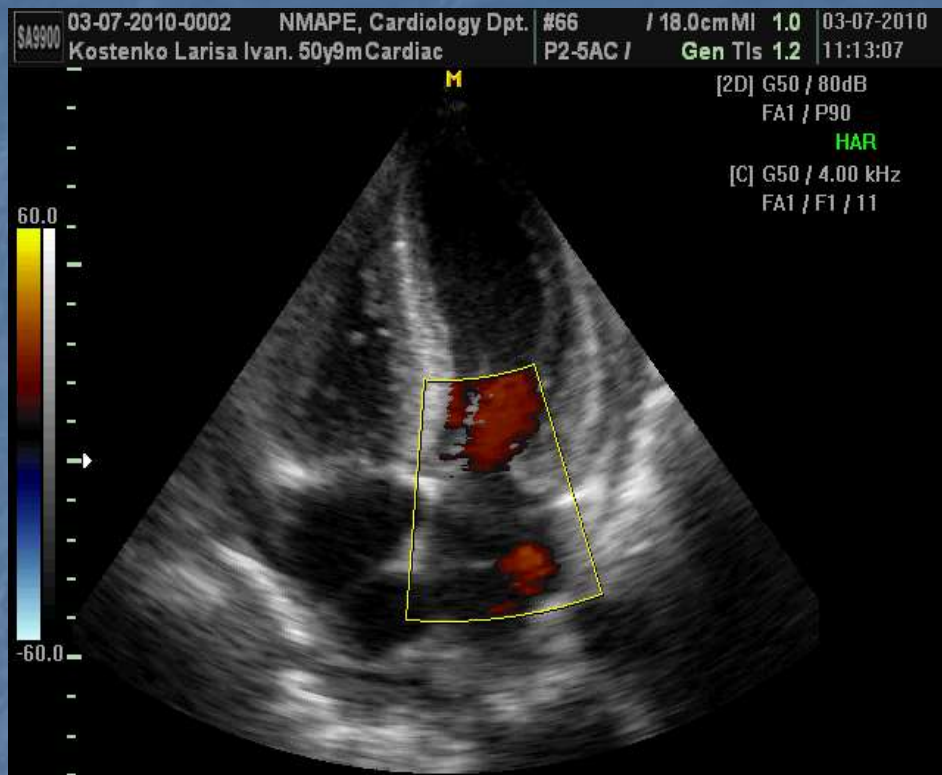
Залучення правих відділів



Міжпередсердна перегородка / Залучення клапанних структур



Залучення клапанних структур



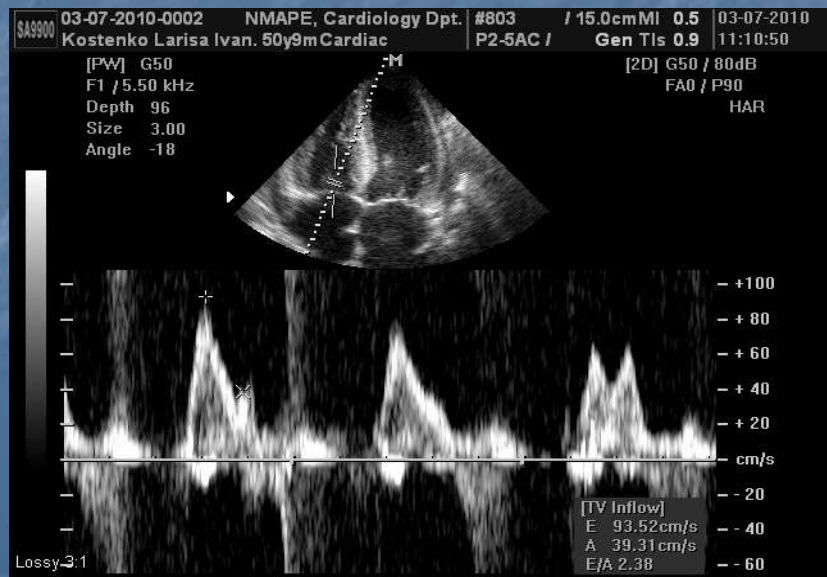
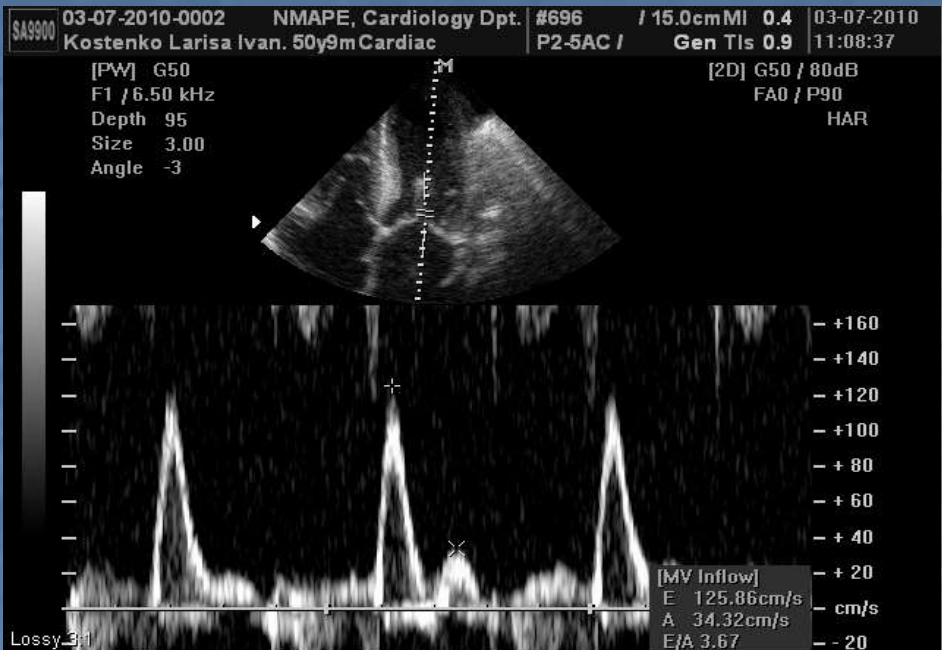
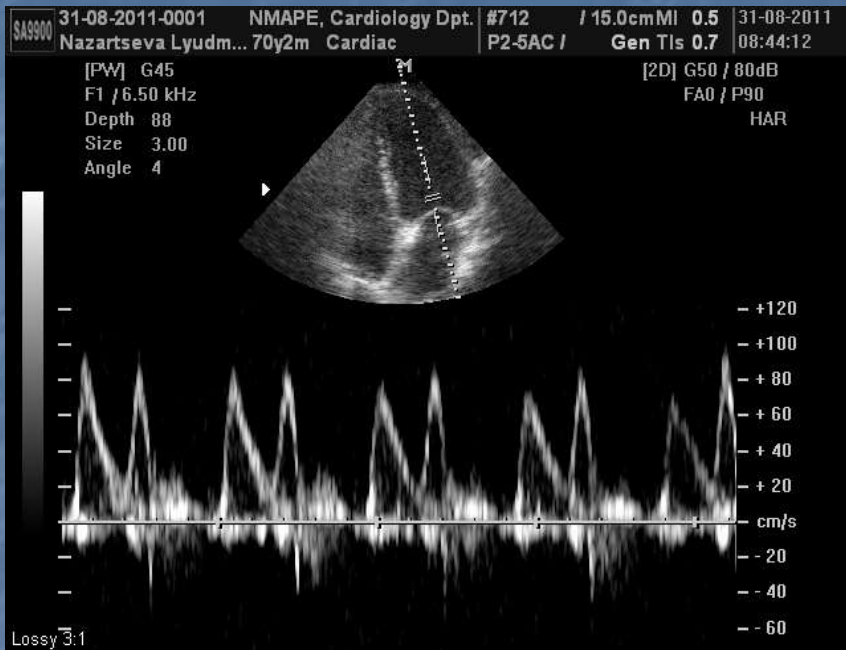
Гідроперикард



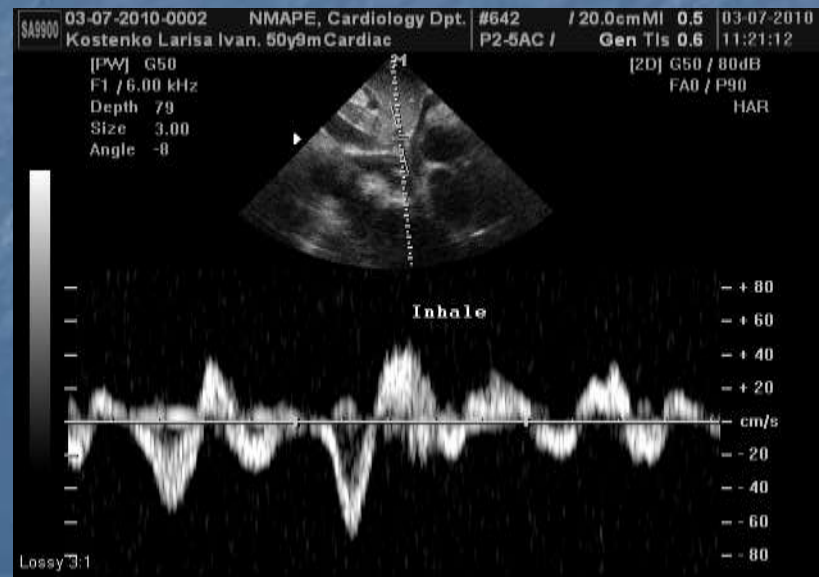
Гідроперикард



Внутрішньосерцева гемодинаміка



Застій по великому колу



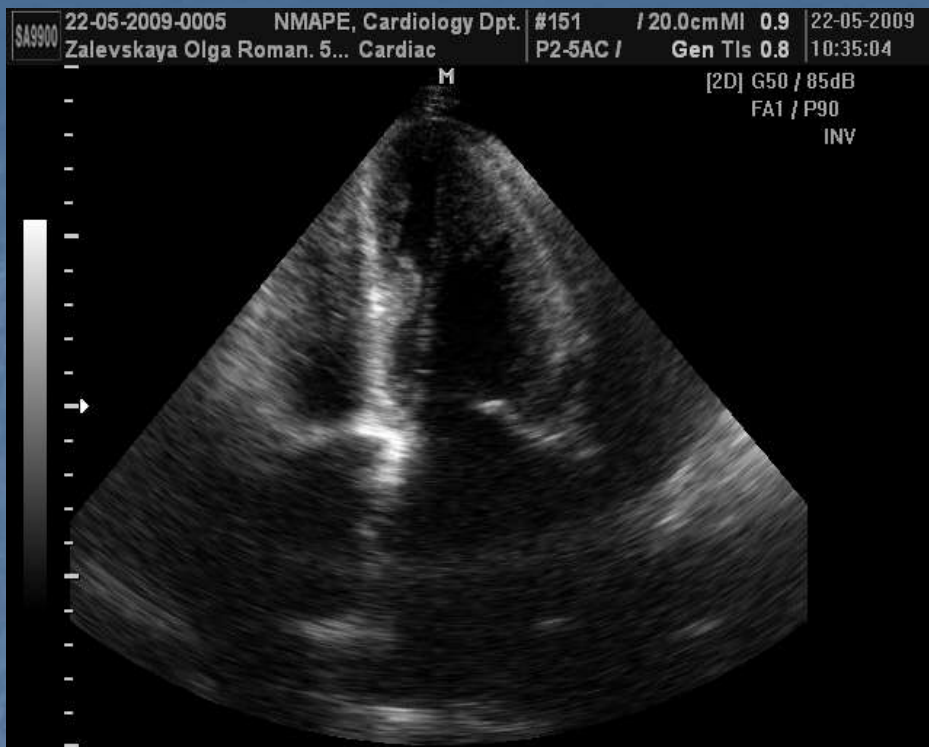
ЕхоКГ амілоїдозу – ДИФУЗНІ ЗМІНИ



Патоморфологічна діагностика

- Підозри на амілоїдоз за клінічними ознаками мають бути підтверджені морфологічно (біопсія тканин).
- AL-амілоїдоз: біопсія косного мозку з забарвленням на амілоїд. Виявлення амілоїда в косному мозку з оцінкою плазматичних клітин дає уявлення про тип амілоїдозу (амілоїдоз косного мозку більш характерний для AL-типу).

- **Аспіраційна біопсія ПШК з ПБС** – позитивний результат ~50%.
- **Біоптат стінки прямої кишки (слизового та підслизового шарів)** – вірогідність виявлення складає 50-70%.
- **Біопсія ураженого органу** (серця, нирки, печінки та ін.) – частота позитивних результатів ~90%.
- Чим більше інфільтрація амілоїдом основного органу-мішені, тим більше можливість його виявлення в інших місцях (наприклад в прямій кишці чи яснах).



ЕхоКГ – «ключовий» метод в диференційній діагностиці амілоїдозу та, разом з тим – метод дезінформації

- Необхідне ретельне співставлення даних анамнезу, об'єктивного огляду, змін на ЕКГ та ЕхоКГ, що не відповідають класичному плину АГ та ГКМП

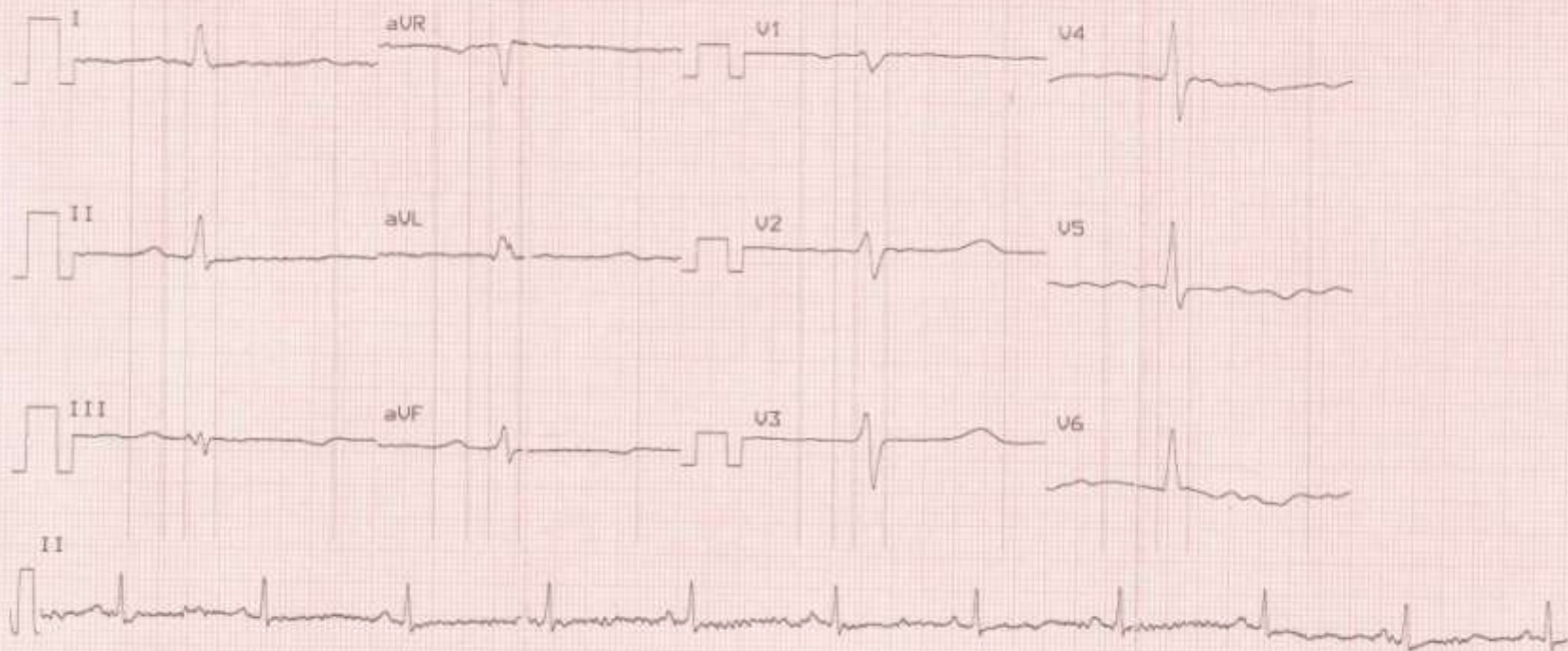
Клінічний випадок

- Жінка 50 років без відомих факторів ризику ССЗ та ЦВЗ (до менопаузи, без шкідливих звичок, «робочий» АТ 90-100/60-70 мм Hg)
- Перші симптоми застійної СН 2Б в грудні 2009 р. За даними ЕКГ на поліклінічному етапі Дз: ІХС. Постінф. к/з

10 mm/mV

5 mm/mV

50 mm/s




10 mm/mV

25 mm/s

0.05-35 Hz

SCHILLER SWITZERLAND

AT-6 C 6.2

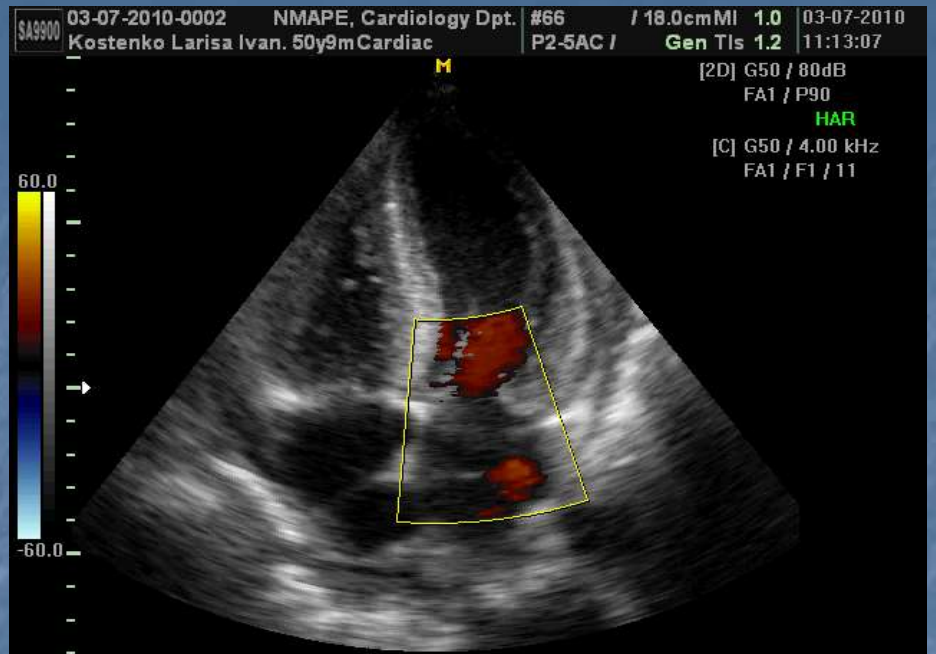
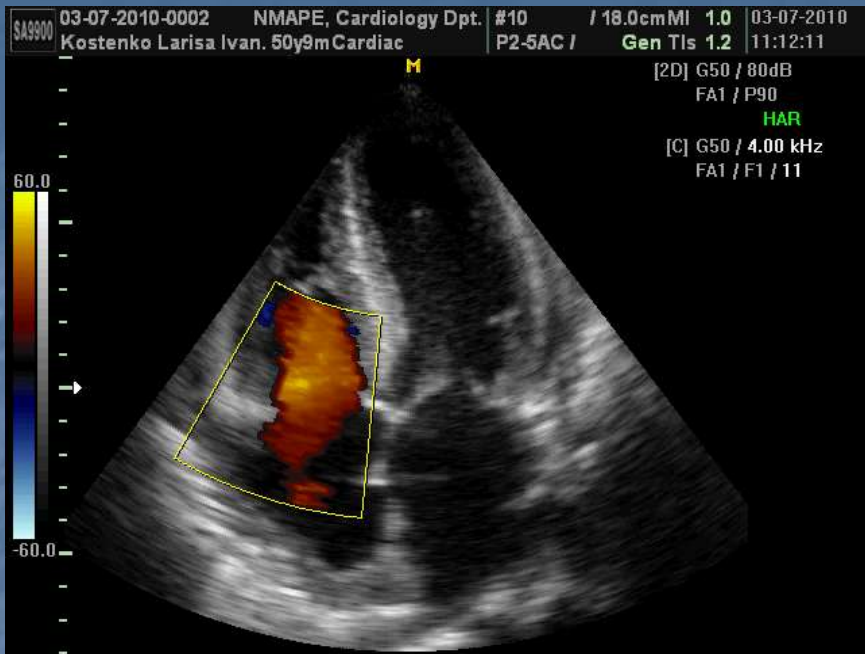
Регистратор МТ1000 ТУ 7 014-000-013-2000 

ОАО "Алчевський завод залізничних вагонів" м.п. Стрийський, 43 г. Алчевський Луганський обл. Україна 2000 телефон (0522) 2-14-30, 2-00-01

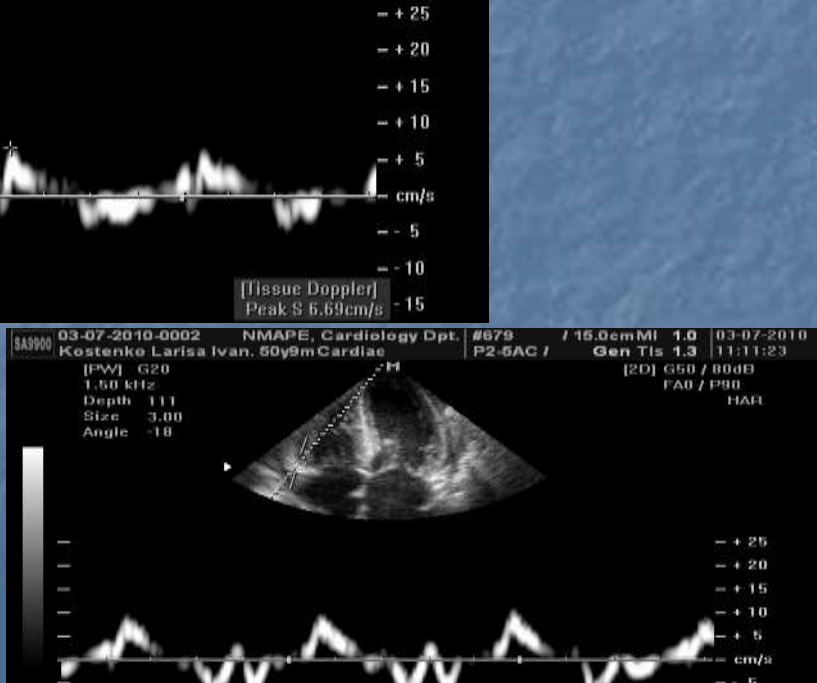
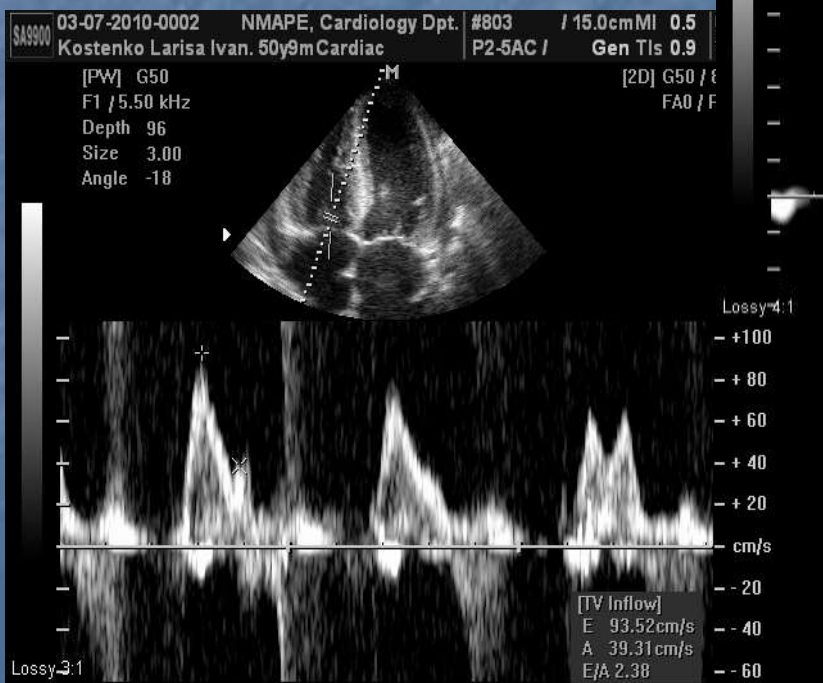
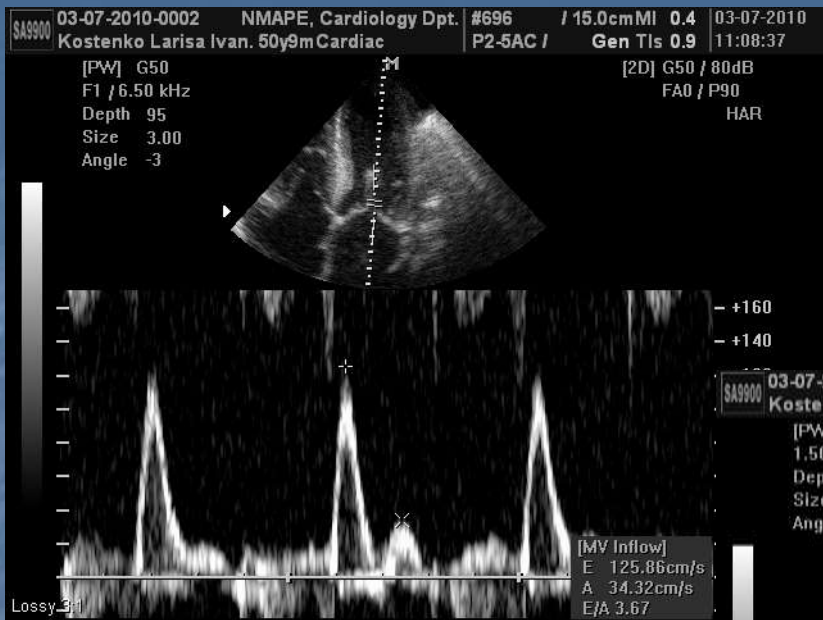
Клінічний випадок

- II-III.2010 - два послідовних ГПМК з інтервалом в 3 тижні з виходом у важкий неврологічний дефіцит (геміплегія, повна моторна афазія). Post factum Дз: Гіпертонічна хвороба 3 стадії (при робочому тиску 90-100/60-70)
- Ідея зробити ЕхоКГ вперше «прийшла в голову» лікуючому неврологу поліклініки по місцю проживання





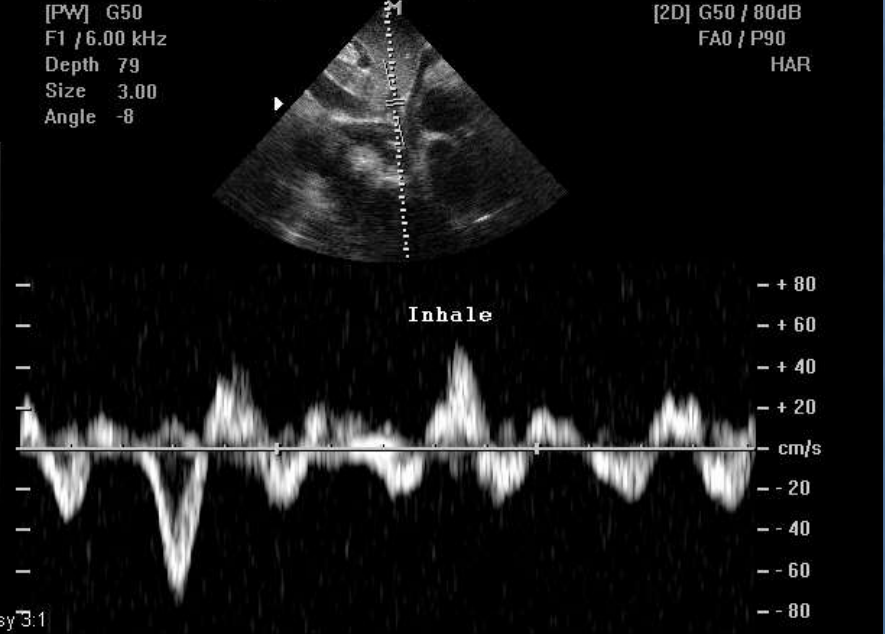




SA9900 03-07-2010-0002 NMAPE, Cardiology Dpt. #253 / 20.0cm MI 0.9 03-07-2010
Kostenko Larisa Ivan. 50y9m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 11:19:45



03-07-2010-0002 NMAPE, Cardiology Dpt. #1203 / 20.0cm MI 0.5 03-07-2010
Kostenko Larisa Ivan. 50y9m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.6 11:21:12



Класика актуальна завжди

ЭХОКАРДИОГРАФИ

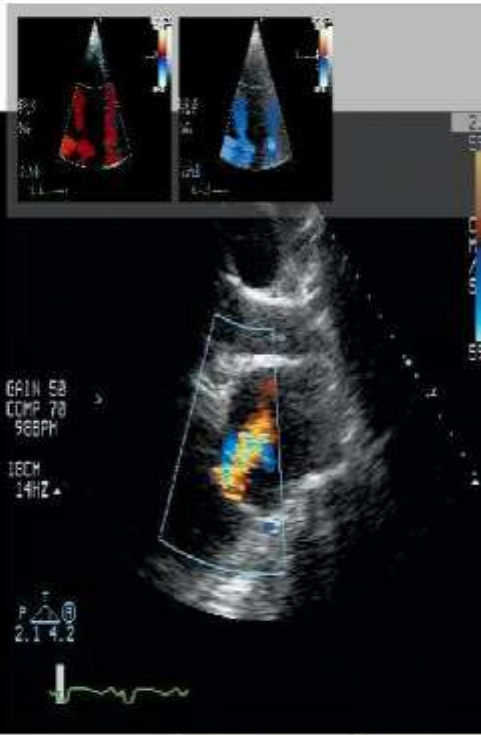
5-е издание

Харви Фейгенбаум



Элисдэйр Райдинг

Эхокардиографии Практическое руководство



Урсула Вилкенсхоф
Ирмтраут Крук

Справочник по эхокардиографии

При участии Феликса Мюр-Вилкенсхофа

Содержит 157 иллюстраций и 62 таблицы

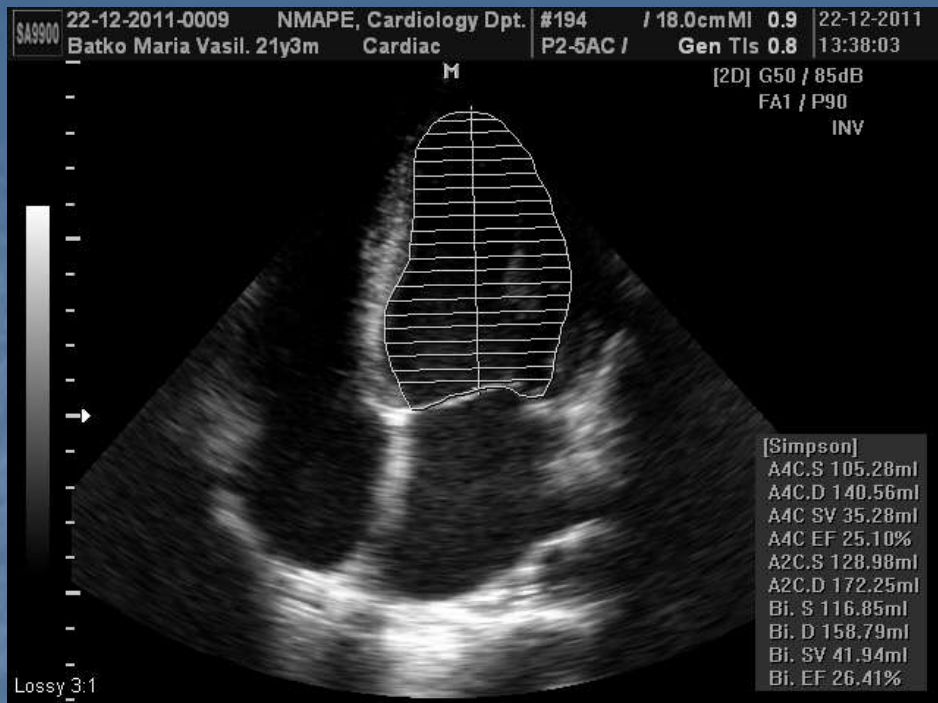
*Перевод с немецкого
кандидата медицинских наук
Н. А. Михайловой
при участии кандидата медицинских наук
А. П. Пиланта
под редакцией доктора медицинских наук,
профессора Д. Г. Лазюка*



МОСКВА
МЕДИЦИНСКАЯ ЛИТЕРАТУРА
2008

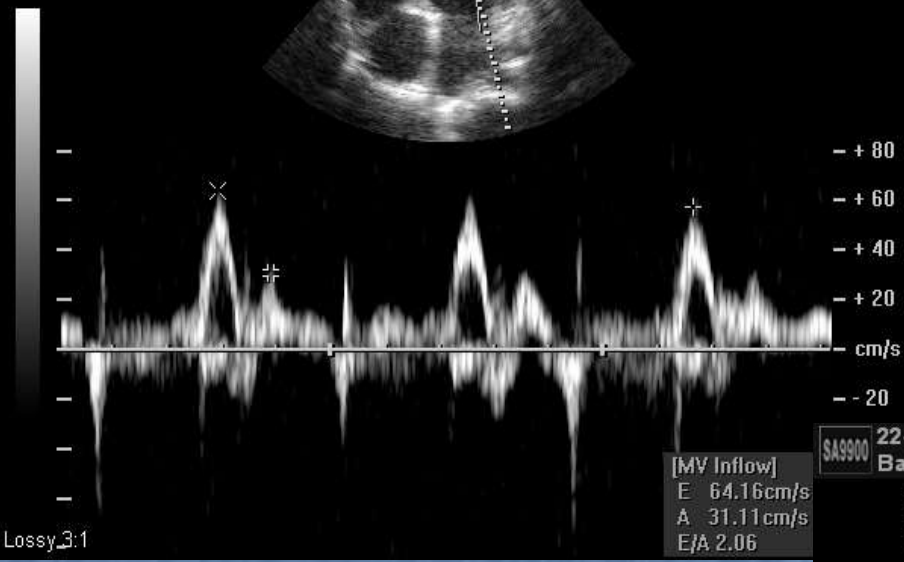
Хотя далеко не завжди все так очевидно...





SAS9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #745 / 18.0cmMI 0.5 22-12-2011
 Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.6 13:40:22

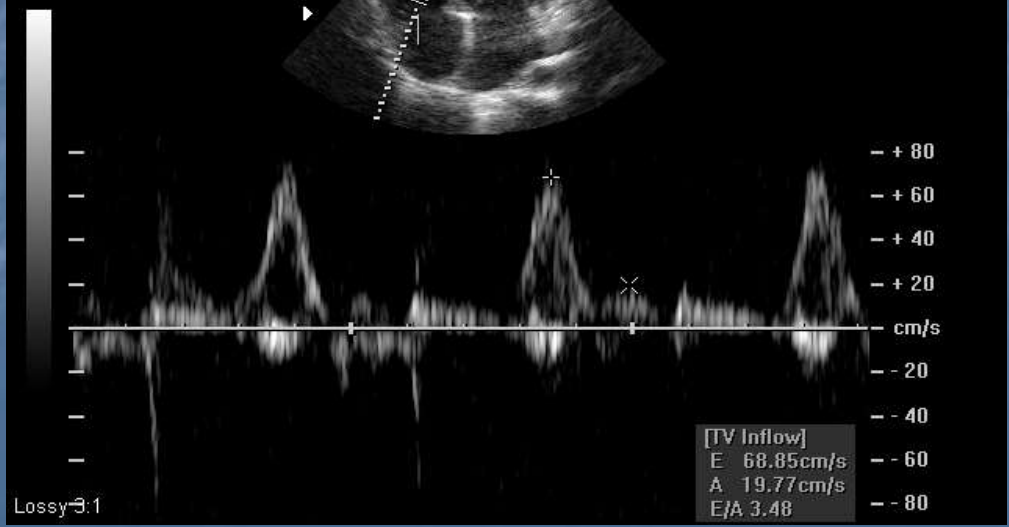
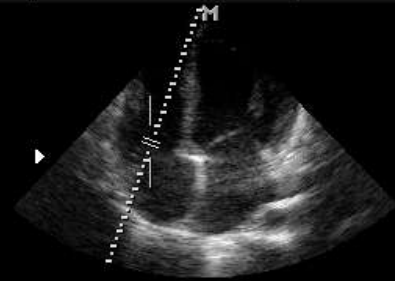
[PW] G45 [2D] G50 / 80dB
 F1 / 5.50 kHz FA0 / P90
 Depth 84 HAR
 Size 3.00
 Angle 6



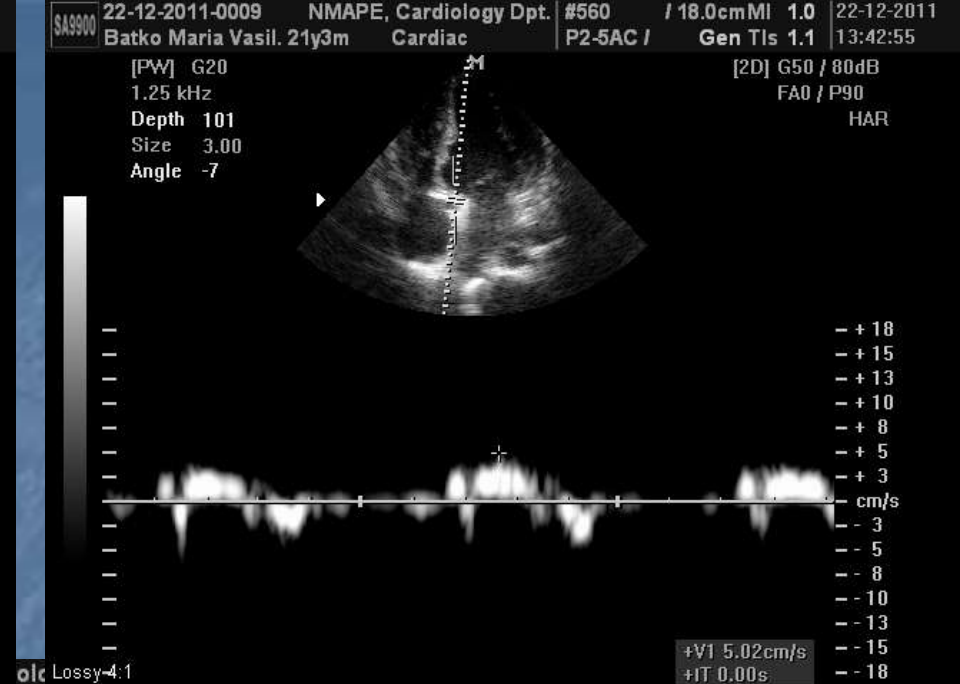
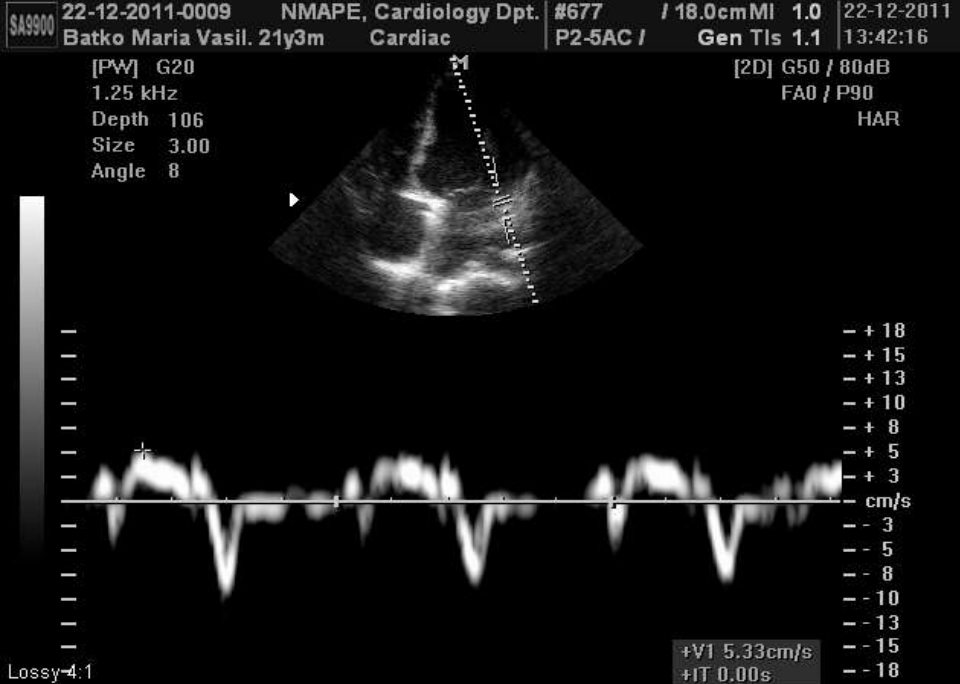
[MV Inflow]
 E 64.16cm/s
 A 31.11cm/s
 E/A 2.06

SAS9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #2048 / 18.0cmMI 0.5 22-12-2011
 Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.9 13:43:48

[PW] G45 [2D] G50 / 80dB
 F1 / 5.50 kHz FA0 / P90
 Depth 96 HAR
 Size 3.00
 Angle -19



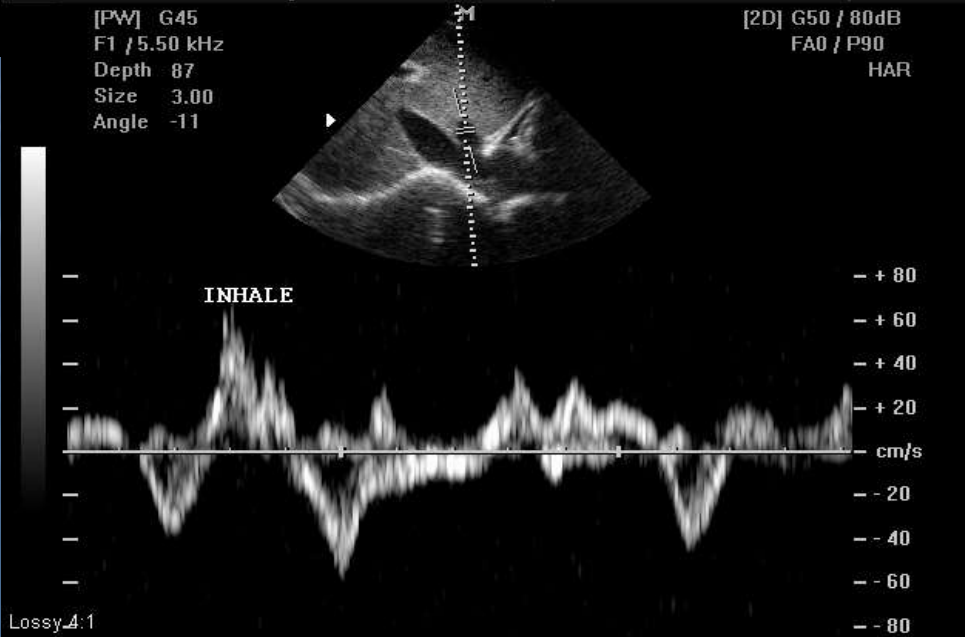
[TV Inflow]
 E 68.85cm/s
 A 19.77cm/s
 E/A 3.48



SA9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #170 / 18.0cmMI 0.9 22-12-2011
Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 13:50:04



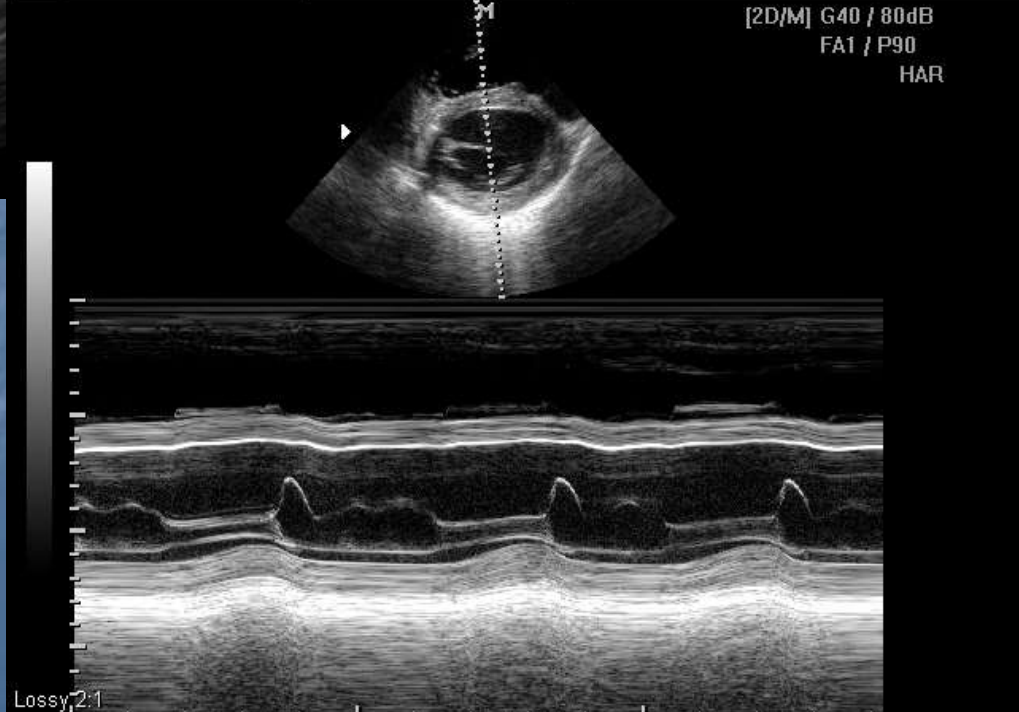
SA9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #1170 / 18.0cmMI 0.5 22-12-2011
Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.6 13:47:42



SA9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #177 / 18.0cmMI 0.9 22-12-2011
Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 13:52:50



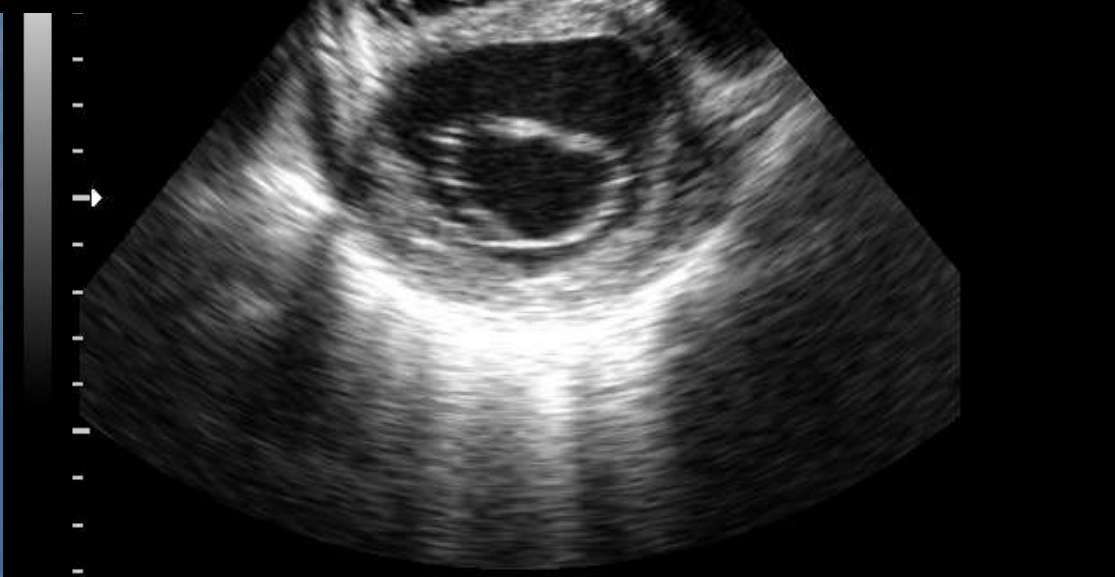
SA9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #2048 / 18.0cmMI 1.0 22-12-2011
Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.9 13:31:04



SA9900 22-12-2011-0009 NMAPE, Cardiology Dpt. #177 / 18.0cmMI 0.9 22-12-2011
Batko Maria Vasil. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 13:52:50



NMAPE, Cardiology Dpt. #215 / 18.0cmMI 0.9 22-12-2011
I. 21y3m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 13:31:27



| 2D Measure | 1 | 2 | 3 | Last | |
|-------------------|--------|--------|--------|--------|-------------------|
| IVSd | 1.42 | 1.81 | 1.69 | 1.69 | cm |
| LVDd | 5.07 | | | 5.07 | cm |
| LVDs | 4.36 | | | 4.36 | cm |
| LVPWd | 1.30 | | | 1.30 | cm |
| LV Vol. d | 122.12 | | | 122.12 | ml |
| LV Vol. s | 85.82 | | | 85.82 | ml |
| Stroke Vol. | 36.30 | | | 36.30 | ml |
| Stroke Vol. Index | 21.35 | | | 21.35 | ml/m ² |
| Ejec Frac | 29.72 | | | 29.72 | % |
| Frac Short | 14.00 | | | 14.00 | % |
| LV Mass | 285.48 | 347.56 | 327.81 | 327.81 | g |
| LV Mass Index | 167.93 | 204.45 | 192.83 | 192.83 | g/m ² |

| Ao/LA(B) | 1 | 2 | 3 | Last | |
|-------------|------|------|---|------|----|
| LVOT Dia | 2.17 | | | 2.17 | cm |
| Ao Root Dia | 3.23 | | | 3.23 | cm |
| LA Dia | 3.23 | 4.01 | | 4.01 | cm |
| LA / Ao | 1.00 | 1.24 | | 1.24 | |

А іноді все не очевидно навіть настільки...



SA9900

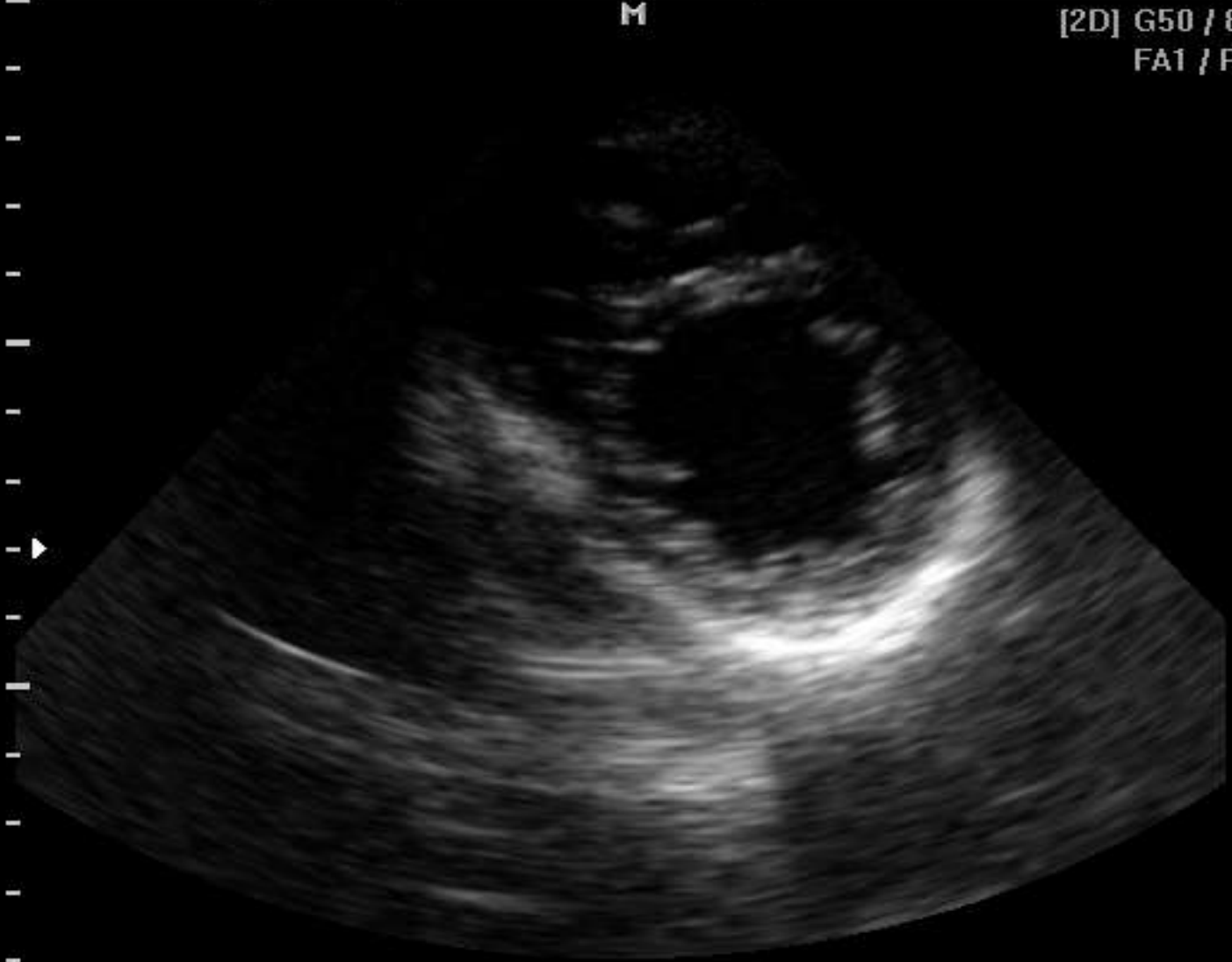
16-08-2011-0004 NMAPE, Cardiology Dpt. #207 / 14.0cm MI 0.9 | 16-08-2011
Oleshkevich Lyud... 52y6m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.9 | 10:24:39

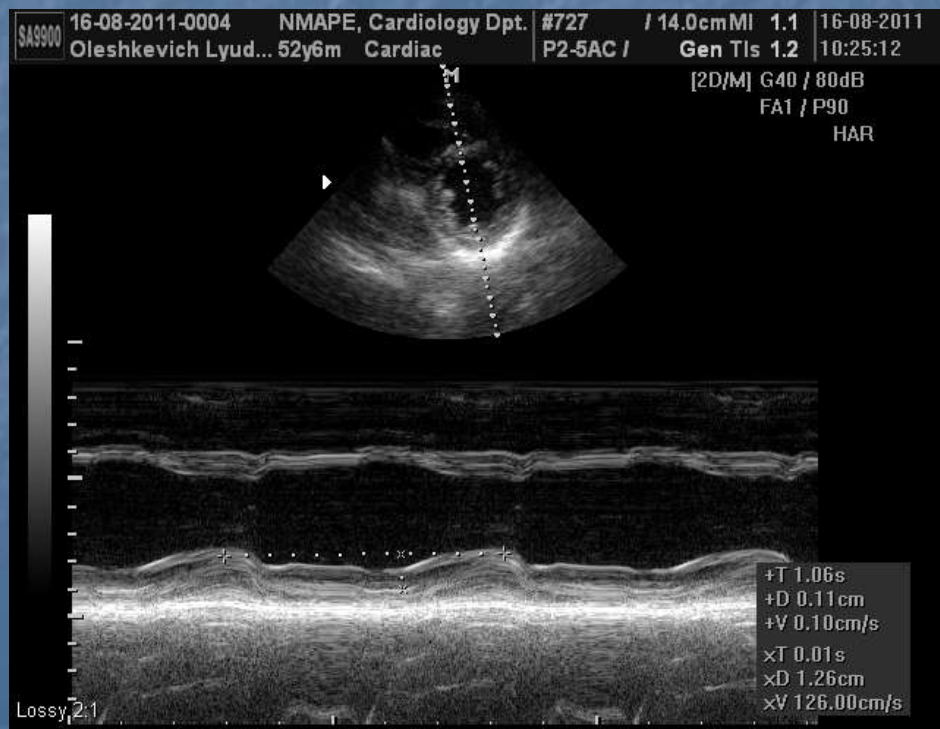
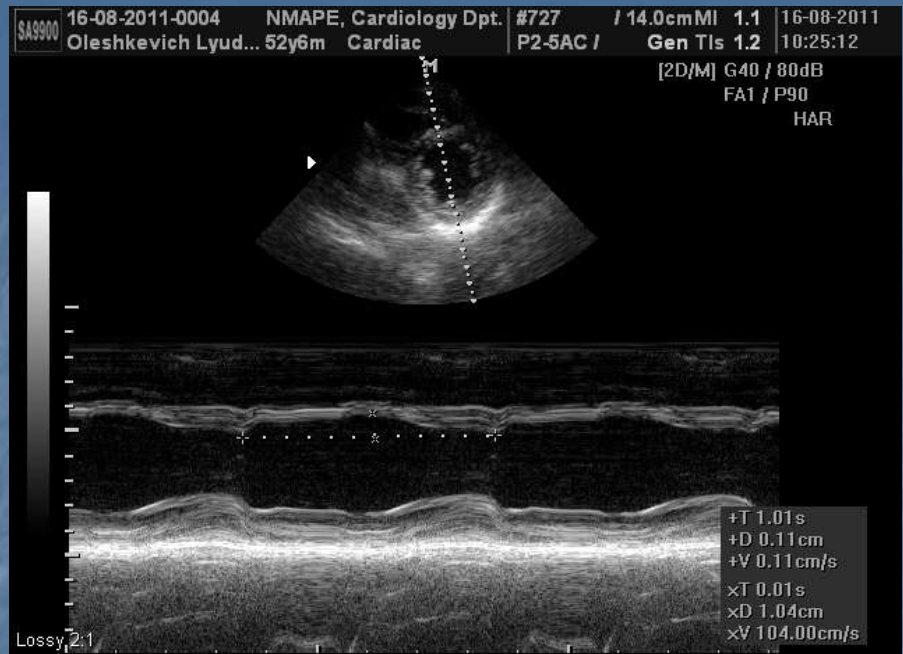
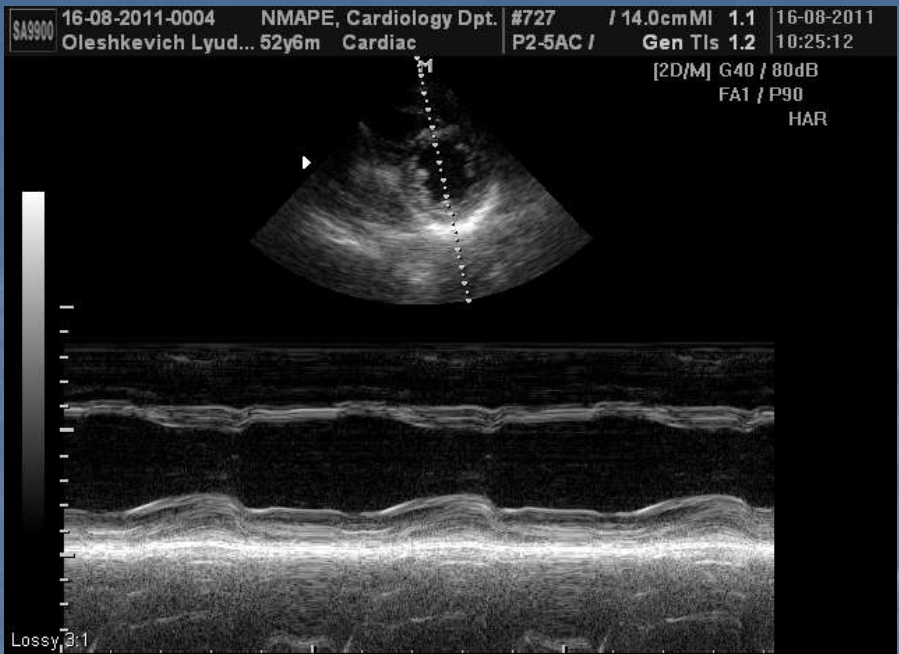
M

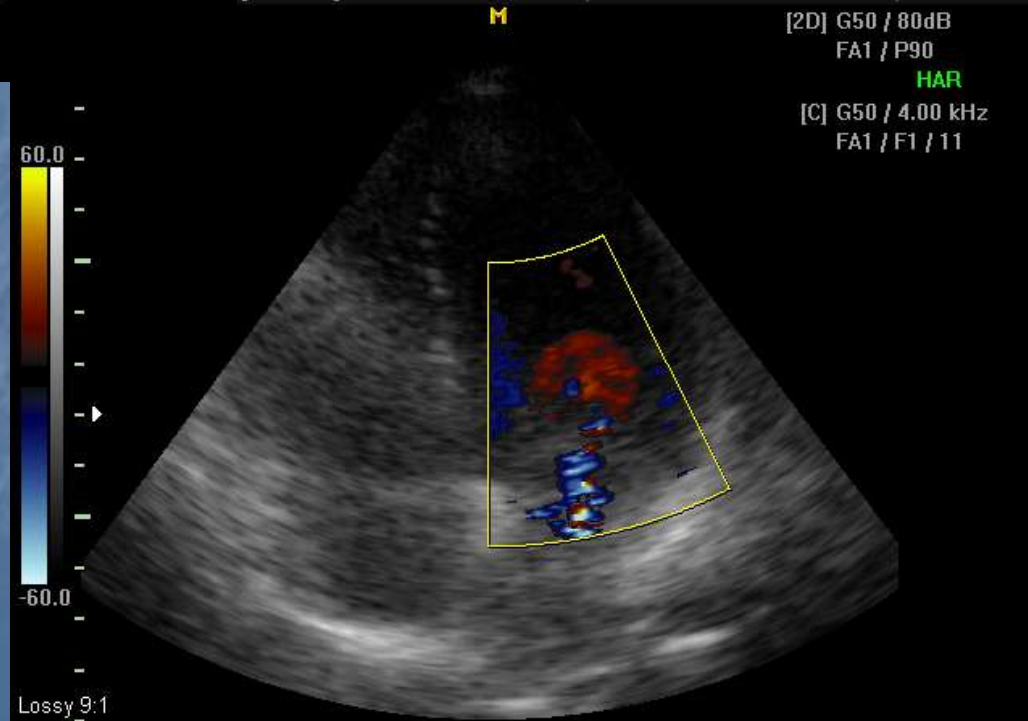
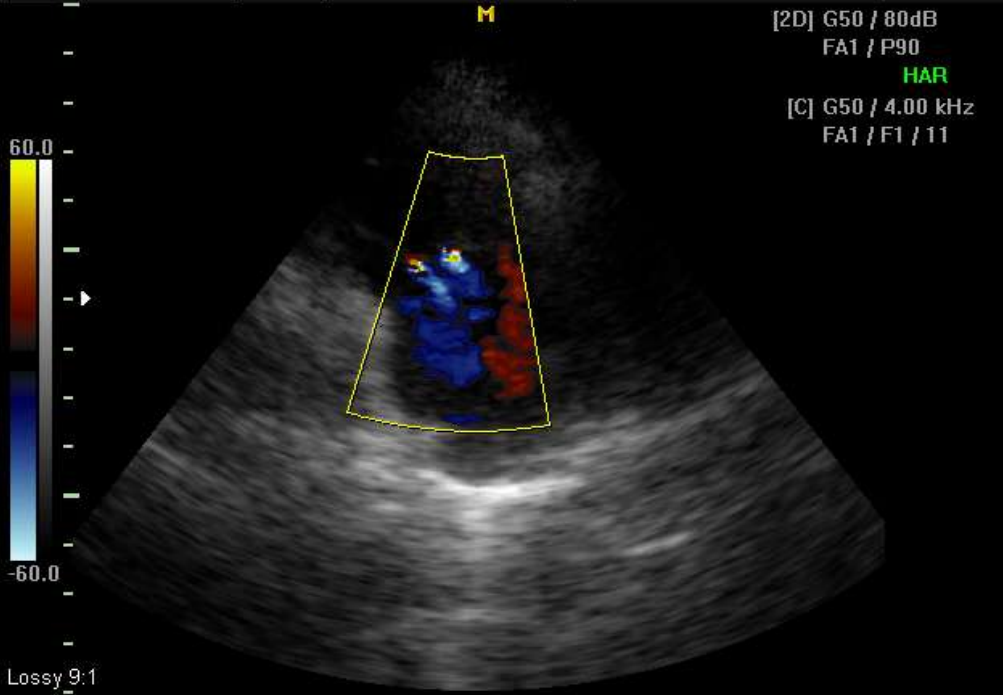
[2D] G50 / 85dB

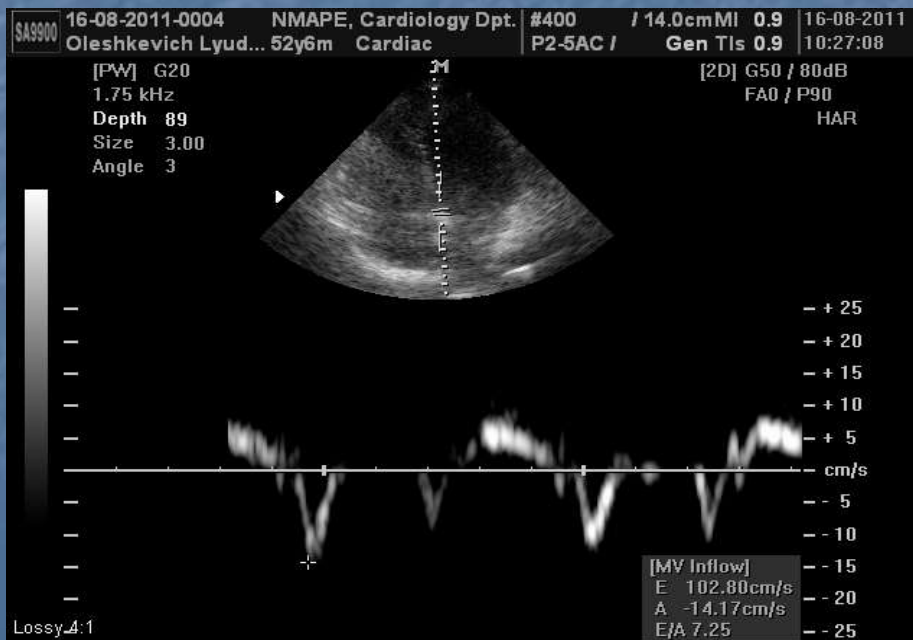
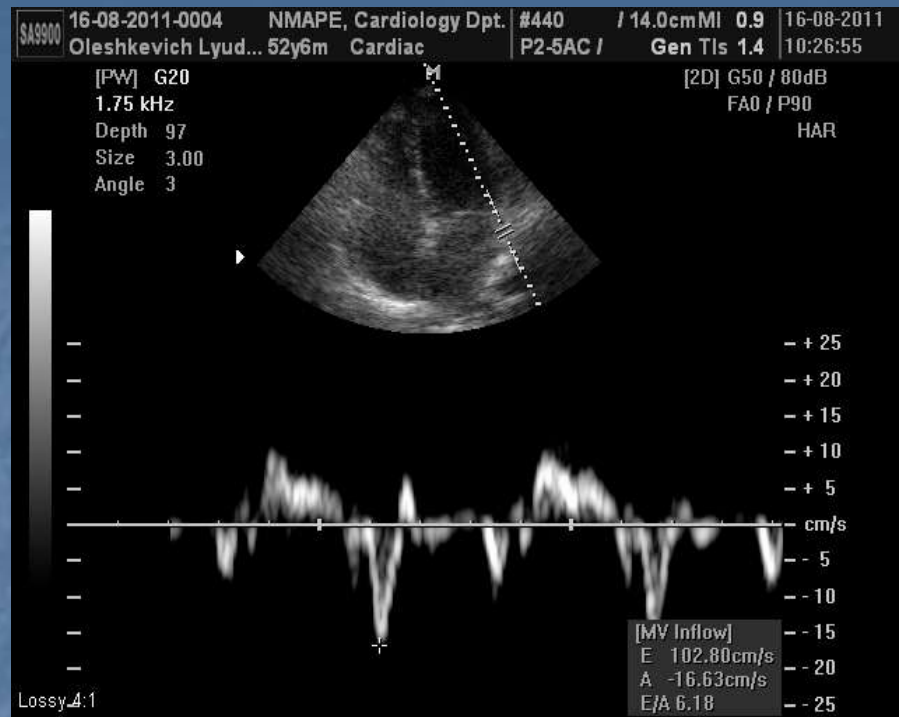
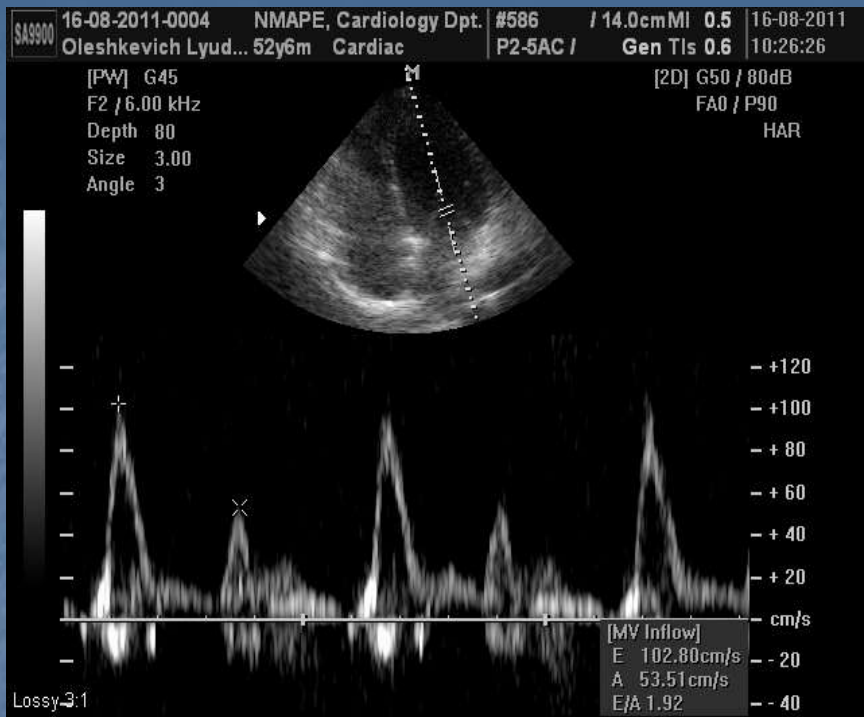
FA1 / P90

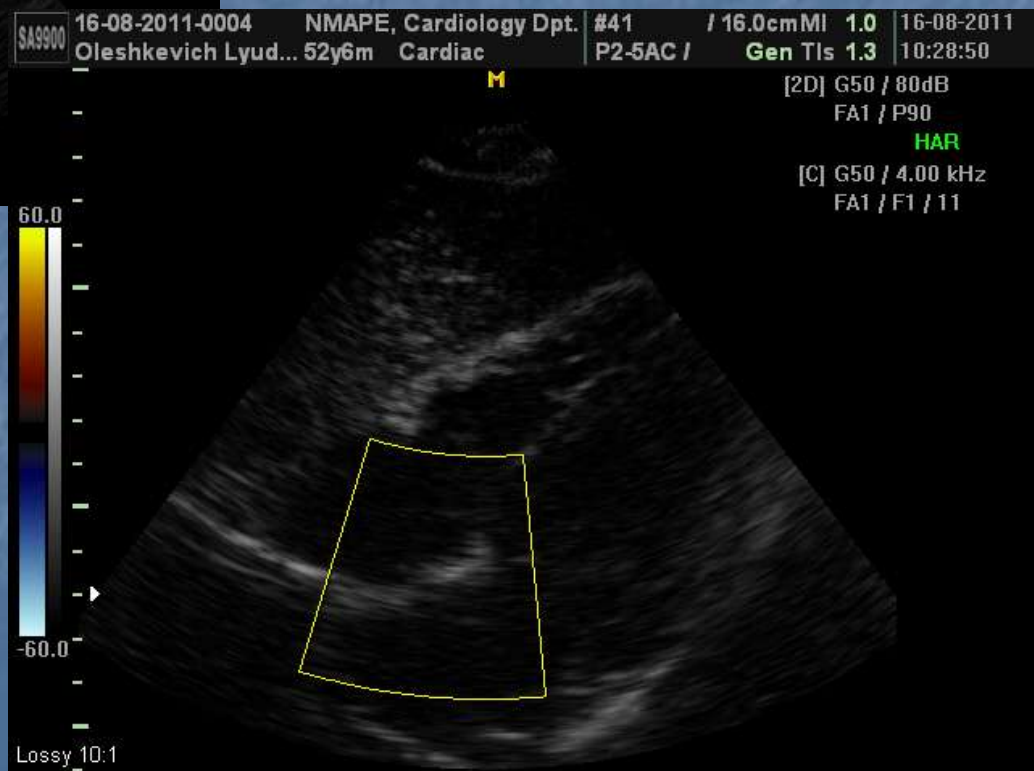
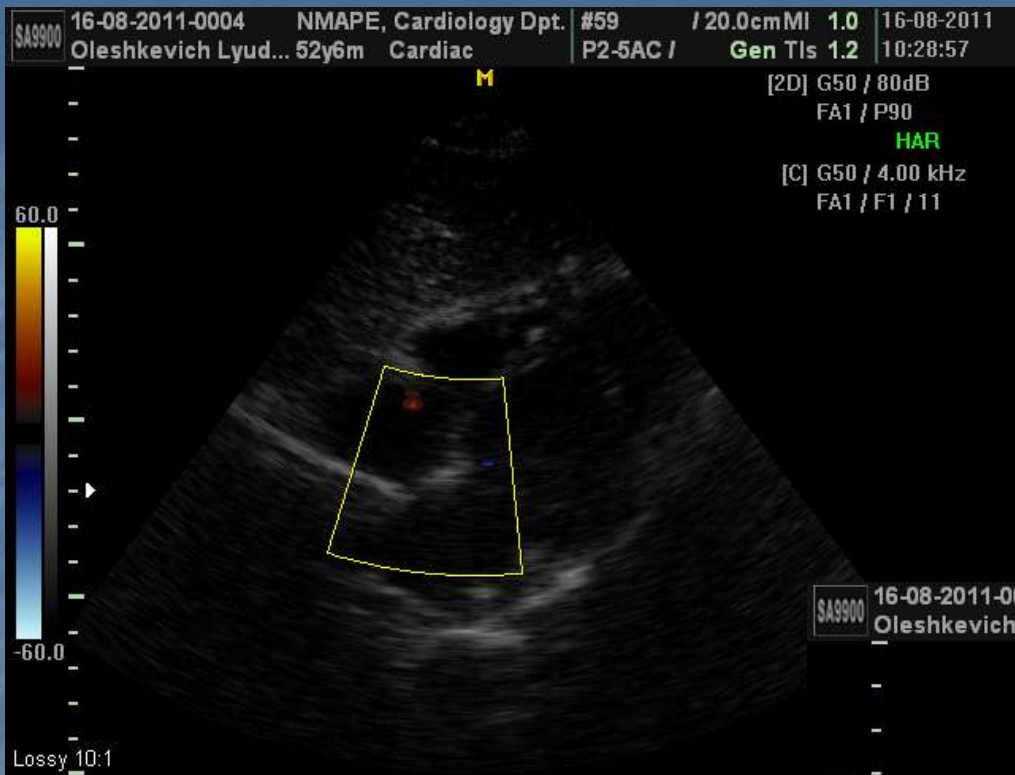
INV













КАРТА УЛЬТРАЗВУКОВОГО ОБСТЕЖЕННЯ



ЗАКЛЮЧЕННЯ:

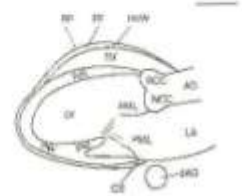
- Серце: помірна мітральна регургітація,
- DS 44 мм DD 58 мм МШП 14 мм ЗС 9 мм
- знижена фракція викиду 47% (норма от 60%)
- потоVICена передня стінка лівого шлуночка до 14 мм (норма до 11мм)
- виявлені порушення локальної скоротливості лівого шлуночка свідчать про:
- 1. прохідну ішемію Гіперіруючого міокарду життєво здатного міокарду під дією постійної ішемії /по задній стінці.

п'ятниця, 13 листопада 2009 р. 11:09:00 Тарас Буга 1987 р.н.

Стіла 1.86 м²

МІТРАЛЬНИЙ КЛАПАН

1. Норма
2. Рух стулок різнонаправлений
3. -М подібний
4. Рухомість стулок добра ДІЕ > 2 см
5. S отв. = 5 см²
6. Зворотній витік мінімальний
7. Відношення А/Е =



Аортальний клапан

1. Норма
2. Систолическе розкриття 12 мм
3. Діаметр аорти висхідної 30 мм
4. Зворотній витік мінімальний



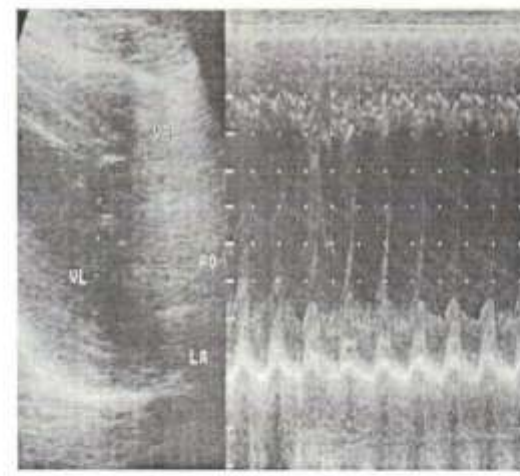
Клапан легеневої артерії

1. Норма
2. Градієнт тиску mm Hg
3. Гіпертензія mm Hg

Стовбур мм
Пр. Вітка мм
Лів. Вітка мм

Тристулковий клапан

1. норма
2. Зворотній витік мінімальний
3. Градієнт тиску mm Hg
4. S отв. = см²



ЛІВИЙ ШЛУНОЧОК

1. Пороканина норма
2. Стінка норма
3. Скоротливість норма

| | | | | | | | | | | | | | | |
|--------------|--------|--------|----------|----------|----------|----------|-----------|---------|---------|----------|-------|--------|-------|-----------|
| DS | 44 | мм | DD | 58 | мм | МШП | 14 | мм | ЗС | 9 | мм | | | |
| Назва методу | DD, мм | DS, мм | IVSD, мм | IVSS, мм | PWDD, мм | PWDS, мм | HR, уд/хв | EDV, мл | ESV, мл | CO, л/хв | EF, % | SV, мл | FS, % | LVmass, г |
| TEICH | 58 | 44 | 14 | 16 | 9 | 14 | 89 | 167 | 88 | 7.02 | 47 | 79 | 24 | |

ЛІВЕ ПЕРЕДСЕРДЯ

Норма діаметр 27 мм
Стінка: норма

ПРАВІЙ ШЛУНОЧОК

Пороканина : норма 26мм

ПРАВЕ ПЕРЕДСЕРДЯ

Норма незбільшено

скоротливість норма
систолический тиск мм рт.ст.

п'ятниця, 13 листопада 2009 р.

Лікар вищої категорії

Класика актуальна завжди

ЭХОКАРДИОГРАФИ

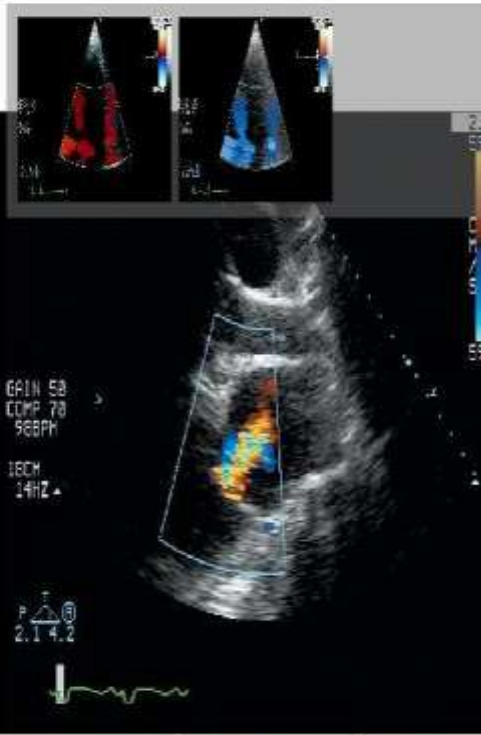
5-е издание

Харви Фейгенбаум



Элисдэйр Райдинг

Эхокардиографии Практическое руководство



Урсула Вилкенсхоф
Ирмтраут Крук

Справочник по эхокардиографии

При участии Феликса Мюр-Вилкенсхофа

Содержит 157 иллюстраций и 62 таблицы

*Перевод с немецкого
кандидата медицинских наук
Н. А. Михайловой
при участии кандидата медицинских наук
А. П. Пиланта
под редакцией доктора медицинских наук,
профессора Д. Г. Лазюка*



МОСКВА
МЕДИЦИНСКАЯ ЛИТЕРАТУРА
2008

Дякую за увагу!



edisk.ukr.net login: [potashovsv](#) pass: [serge1177](#)

+38(050)3235016

potashovsv@mail.ru

Консервативное лечение

- **Лечение амилоидоза:** уменьшение синтеза и доставки предшественников, из которых строится белок амилоида.
- Если при АА-амилоидозе причинный фактор (стимул) продолжает существовать или при AL-амилоидозе сохраняется пролиферация клона плазматических клеток (вырабатывающих амилоидогенные легкие цепи иммуноглобулинов), - прогрессирование амилоидоза продолжается.
- Все случаи улучшения при амилоидозе сопровождались снижением уровня сывороточных предшественников амилоидоза.

- В лечении AL-амилоидоза (как и миеломной болезни) применяют различные схемы полихимиотерапии с целью уменьшить продукцию предшественников.
- Лучше проанализированы эффективные комбинации лечения **мелфалана с преднизолоном**. Лечение длительное не менее 1 года
- Обычно применяют интермиттирующие схемы, (мелфалан — токсичный препарат и среди отдаленных последствий его применения возможно развитие второй опухоли (острый лейкоз) или миелодиспластического синдрома.
- Результаты лечения хуже у пациентов с ХСН и заметно лучше у больных с нефротическим синдромом. У пациентов, ответивших на лечение, продолжительность жизни может составить 5 лет.
- Попытка лечить колхицином AL-амилоидоз не дала желаемого результата.

- **Лечение ХСН у больных AL-амилоидозом** - трудная задача в связи с:
- повышенной чувствительностью к сердечным гликозидам,
- усугублением ХСН на фоне приема блокаторов кальциевых каналов
- развитием угрожающих жизни нарушений проводимости при назначении БАБ.
- Терапия сводится, по сути, к назначению массивных доз диуретиков.

- **Применение искусственного водителя ритма** при синдроме слабости синусового узла малоперспективно, так как больные могут умереть от других нарушений ритма и проводимости.
- Радикальный метод лечения амилоидной кардиомиопатии - **трансплантация сердца**.
- Большим достижением стало применение **пересадки печени** в лечении семейного ATTR-амилоидоза и интенсивной химиотерапии при AL-амилоидозе, позволившим добиться значительного клинического улучшения в ряде случаев.