



Hjärtfunktion vid ärftlig transtyretin-amyloidosis:

Jämförelse av hjärtfrekvensvariabilitet och ekokardiografi mellan två amyloidfibrilltyper

Ilona Akula

Vårterminen 2015
Examensarbete, 15 hp
Biomedicinsk analytikerprogrammet, 180 hp



Institutionen för Klinisk mikrobiologi
Biomedicinsk laboratorievetenskap
Biomedicinska analytikerprogrammet
Examensarbete, 15 hp
Kursansvarige lärare: Ylva Hedberg Fransson ylva.hedberg.fransson@umu.se

Heart Function in Hereditary Transthyretin Amyloidosis: Comparison of Heart Rate Variability and Echocardiography between Two Fibriltypes

Handledare: Urban Wiklund, Institutionen för strålningsvetenskaper

Läroproponent: Victoria Heldestad Lilliesköld

Examinator: Per Lindqvist

Datum för godkännande: 2015 - 06 - 04

Abstrakt

Ärftlig transtyrelin-amyloidos med polyneuropati (TTR-FAP) är en progressiv sjukdom med varierande debutålder, sjukdomsförlopp och kliniska symptom beroende på komposition av amyloidfibriller och dess inlagringsställen. Syftet med denna retrospektiva studie var att undersöka om reducerad hjärtfrekvensvariabilitet (HRV) och förekomsten av frekventa arytmier påverkades av amyloidfibrilltyp och ekokardiografiska fynd. Studien baserades på data från pre-transplantationsutredningar av totalt 97 TTR-FAP-patienter (ATTRV30M mutation), hos vilka aktivitet i den delen av det autonoma nervsystemet (ANS) som reglerar hjärtfunktionen och blodcirkulationen bedömdes genom HRV-analys från långtids-ekg-registreringar med användning av spektralanalys och Poincaré-diagram. Patienter med amyloidfibrilltyp A hade tjockare interseptum/bakvägg och reducerad HRV samt drabbades oftare av arytmier till skillnad från patienter med amyloidfibrilltyp B. Ett signifikant samband påvisades mellan interseptumdiameter, samt både spektralkomponenternas effekter och hjärtfrekvens hos patienter med amyloidfibrilltyp B. Patienter med amyloidfibrilltyp A hade tjockare hjärtväggar och mer uttalad autonom dysfunktion i reglering av hjärtaktivitet jämfört med de med amyloidfibrilltyp B. Hos patienter med amyloidfibrilltyp B påvisades en tydlig åldersberoende försämring av hjärtfunktion: från normal tjocka hjärtväggar men nedsatt HRV hos patienter <40 år, till hjärtsviktens i samband med successiv amyloidinfiltration senare i livet. Denna studie visade att amyloidfibrilltyp och ålder har en tydlig inverkan på sjukdomen hos TTR-FAP-patienter som därför behöver en anpassad medicinsk behandling.

Nyckelord

Amyloidfibrilltyp, ärftlig transtyrelin-amyloidos med polyneuropati (TTR-FAP), det autonoma nervsystemet, hjärtfrekvensvariabilitet (HRV), spektralanalys, Poincaré-diagram, ekokardiografi, ålder.