

## Amyloidoosi

Amyloidoosi on amyloidi-nimisen epänormaalin aineen kerääntymistä kudoksiin. Nämä amyloidikerääntymät koostuvat proteiinifibrilleistä, jotka syntyvät beta-pleated kalvoksi kutsutun rakenteen muodostavien proteiiniosasten/aliyksiköiden polymerisaation tuloksena. Kalvon erityinen biofyysinen rakenne antaa amyloidikerääntymille niiden ainutlaatuiset tahraavat ja optiset ominaisuudet. Rakenteensa takia amyloidi on liukenematon, ja sitä voidaan ajatella ”vahana”. On myös tärkeää ymmärtää, että amyloidoosi ei ole yksittäinen sairaus, vaan monien eri sairauksien lopputulos. Amyloidin rakenteesta johtuu myös tunnusomainen vihreä väri, kun sitä on värjätty Kongon punaisella.

Shar pein amyloidoosi on reaktiivinen amyloidoosi. Tämä systeemisen amyloidoosin muoto esiintyy yleensä kroonisten tulehdussairauksien yhteydessä, ja sille on tyypillistä amyloidiproteiini AA:n läsnäolo. Amyloidiproteiini AA syntyy seerumiamyloidi A –proteiiniksi kutsutun (SAA) akuutin vaiheen proteiinista, jota maksa tuottaa. Maksassa syntyy monia muitakin akuutin vaiheen proteiineja, jotka ovat tärkeitä tekijöitä tulehdusprosessissa ja jonkin vamman jälkeisessä kudosten korjaamisessa. On tärkeä ymmärtää, että amyloidiproteiini AA normaali proteiini ja että sen tuotanto on normaali reaktio kudovaurioihin ja tulehduksiin. Lisäksi on tärkeä tajuta, että monet sairaudet, traumaattiset vammat, syövät erilaiset stressitilanteet ym. voivat kiihdyttää akuutin vaiheen proteiinien tuotantoa. SAA:n tuotannon sekä SAA:n hajoamisen ja elimistöstä erittymisen välillä näyttää vallitsevan tasapaino. Ei tiedetä, johtuuko amyloidoosin kehittyminen shar peissa maksan pitkittyneestä SAA:n liikatuotannosta, joka lamauttaa hajottamismekanismit, vai häiriöstä itse hajottamisprosessissa tai molempien yhdistelmästä. On kyllä tiedossa, että familiaali shar pei –kuume on tulehdusprosessi, joka kiihdyttää akuutin vaiheen proteiinien syntymistä ja erittymistä maksasta. Se, että näin tapahtuu, voidaan päätellä shar pein veri- ja biokemiallisissa profiileissa tapahtuvista muutoksista, joita esiintyy kuumekohtauksen aikana tai pian sen jälkeen. Vaikuttaa tosiaankin siltä, että shar pein amyloidoosin aiheuttajalla on geneettinen pohja. Reaktiivisen amyloidoosin tuloksena amyloidiproteiinia kertyy kudoksiin solunulkoisesti, mikä tarkoittaa, että ”vahamainen” amyloidi ympäröi solut ja murskaa ne hitaasti sekä häiritsee solujen ravinnonsaantia. Tällaiset solut kuolevat, ja niiden muodostamien rakenteiden tilalle tulee säikeistä ja epäfunktionaalista arpikudosta. Eri lajien välillä on eroja sen suhteen, mihin kudoksiin amyloidi kerääntyy. Koirissa amyloidia kerääntyy enimmäkseen munuaisiin, mutta ei niinkään pernaan tai maksaan. Munuainen on erityisen haavoittuva, koska sen kyky korvata vahingoittuneita soluja on

huonompi, ja lopulta, kun tietty määrä soluja on peruuttamattomasti vahingoittunut, munuaisen toiminta häiriintyy ja toimintahäiriöön liittyviä kliinisiä oireita alkaa näkyä. Vaikuttaa siltä, että kun amyloidia on kertynyt kudokseen, niin sitä ei enää pystytä poistamaan.

Miksi amyloidoosilla on niin monia kliinisiä merkkejä? Miksi jotkut shar peit sairastuvat siihen 2-vuotiaina ja toiset 10-vuotiaina? Miksi jotkut shar peit sairastuvat siihen ja toiset eivät? Miksi se on shar peissa geneettinen sairaus? On monia kysymyksiä, joihin ei tällä hetkellä ole vastausta. Mielestäni useat teoriat selittävät uskottavasti taudin eri variaatioita:

1. Shar pein amyloidoosin takana on familiaali shar pei –kuume (FSF). On hyvinkin mahdollista, että kuume puhkeaa eri ikäisillä koirilla, ja se on vakavuudeltaan eriateinen aiheuttamiensa tulehdussairauksien suhteen. Tämän takia amyloidoosi saattaa kehittyä eri nopeudella eri yksilöillä. Esimerkiksi maksan reaktio kuumeeseen ja akuutin vaiheen proteiinien, erityisesti SAA:n, syntyminen ja erittäminen voi olla akuutimpaa joillakin koirilla, mistä seuraa amyloidin nopea kerääntyminen. Toisilla koirilla reaktio kuumeeseen taas voi olla kroonisempi, minkä takia amyloidia kerääntyy hitaammin. Samasta taudista voi siis olla lievempiä ja rajumpia versioita.
2. Amyloidin kerääntymisen mekanismi saattaa vaihdella eri yksilöillä.
3. Shar pei –kuume saattaa lisätä amyloidoosin aiheuttamia haittoja. Tiedetään esimerkiksi, että shar peit ovat alttiimpia suonensisäisten verihyytymien muodostumiselle kuumekohtauksen aikana ja että verihyytymät munuaisissa voivat olla haitallisempia kuin pelkkä amyloidin kertyminen.
4. Joillakin koirilla saattaa olla muita sairauksia, jotka lisäävät amyloidoosin vaikutusta.

Edellä kuvailtiin vain muutamia arvioita siitä, miksi sama tauti ilmenee eri tavoilla. Yksi asia on kuitenkin varma – kaikkia shar peista löydettyjä amyloidikerääntymiä täytyy kohdella shar pei –kuumeeseen liittyvinä ja geneettisinä, kunnes toisin todistetaan. Löydetyn amyloidin määrällä ei oikeastaan ole merkitystä. Lisäksi on hyvä muistaa, että amyloidin kerääntymisen käynnistävät mekanismit ovat tavallisia suojausreaktioita, joita on kaikilla koiraroduilla. Vaikuttaa siltä, että shar peilla nämä tulehdusreaktioita säätelevät mekanismit eivät toimi kunnolla ja antavat normaalin reaktion karata käsistä ja aiheuttaa sairauksia.

Kirjoittanut Jeff Vidt, DVM