



Zjednodušené hodnocení parametru „relative apical sparing“ longitudinálního strainu levé komory v diagnostice AL amyloidové kardiomyopatie

Michal Fikrle, Josef Marek, Tomáš Paleček, Petr Kuchynka,
Aleš Linhart

Kardiologické oddělení Nemocnice Jihlava

II. interní klinika – klinika kardiologie a angiologie,

1. LF UK a VFN Praha



Úvod

- **Postižení srdce amyloidózou (amyloidová kardiomyopatie)**
nejčastěji u AL a ATTR amyloidózy
~ prognóza nemocných, volba terapie (AL amyloid)
- **Echokardiografie**
základní metoda v diagnostice amyloidové kardiomyopatie:
typicky koncentrické zesílení stěn nezvětšené LK,
zachovalá EF, mírná → těžká diastolická dysfunkce
obtížné odlišení od jiných forem koncentrické hypertrofie LK
→ hledání echokg parametrů specifických pro
amyloidovou kardiomyopatii

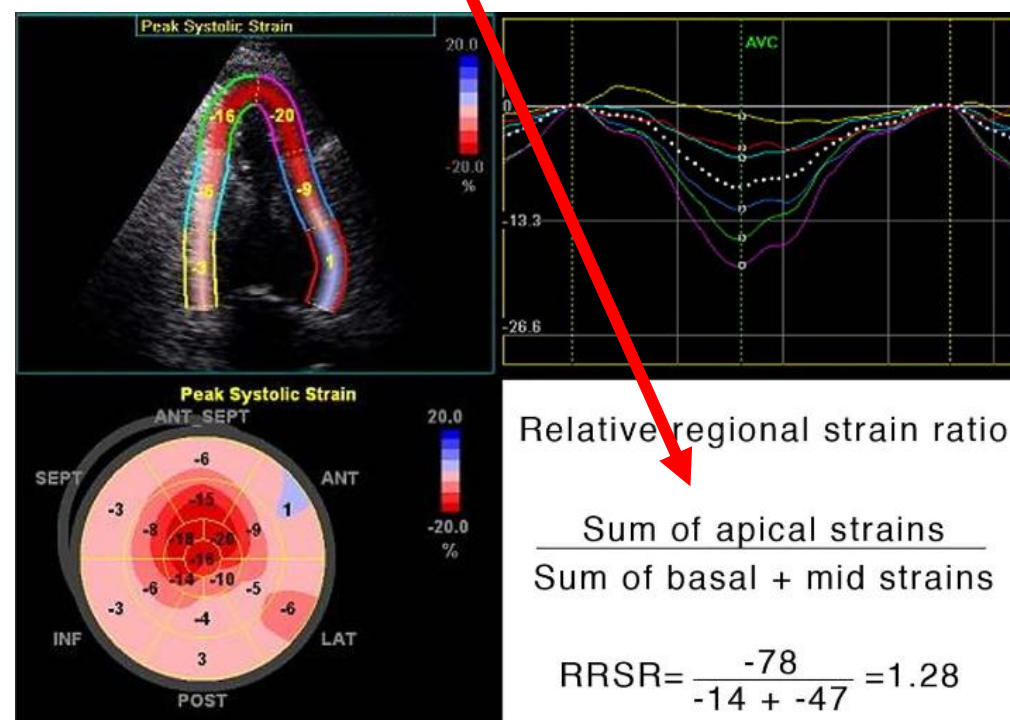
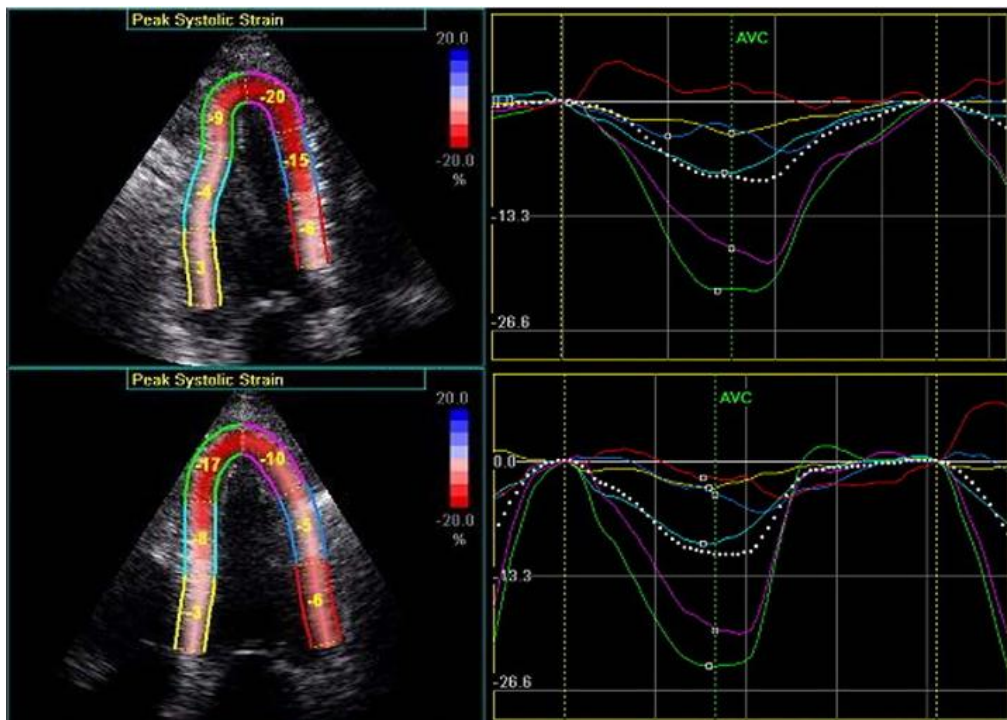


Apical sparing u amyloidové kardiomyopatie

= parametr získaný analýzou longitudinálního strainu LK ve 3 apikálních projekcích

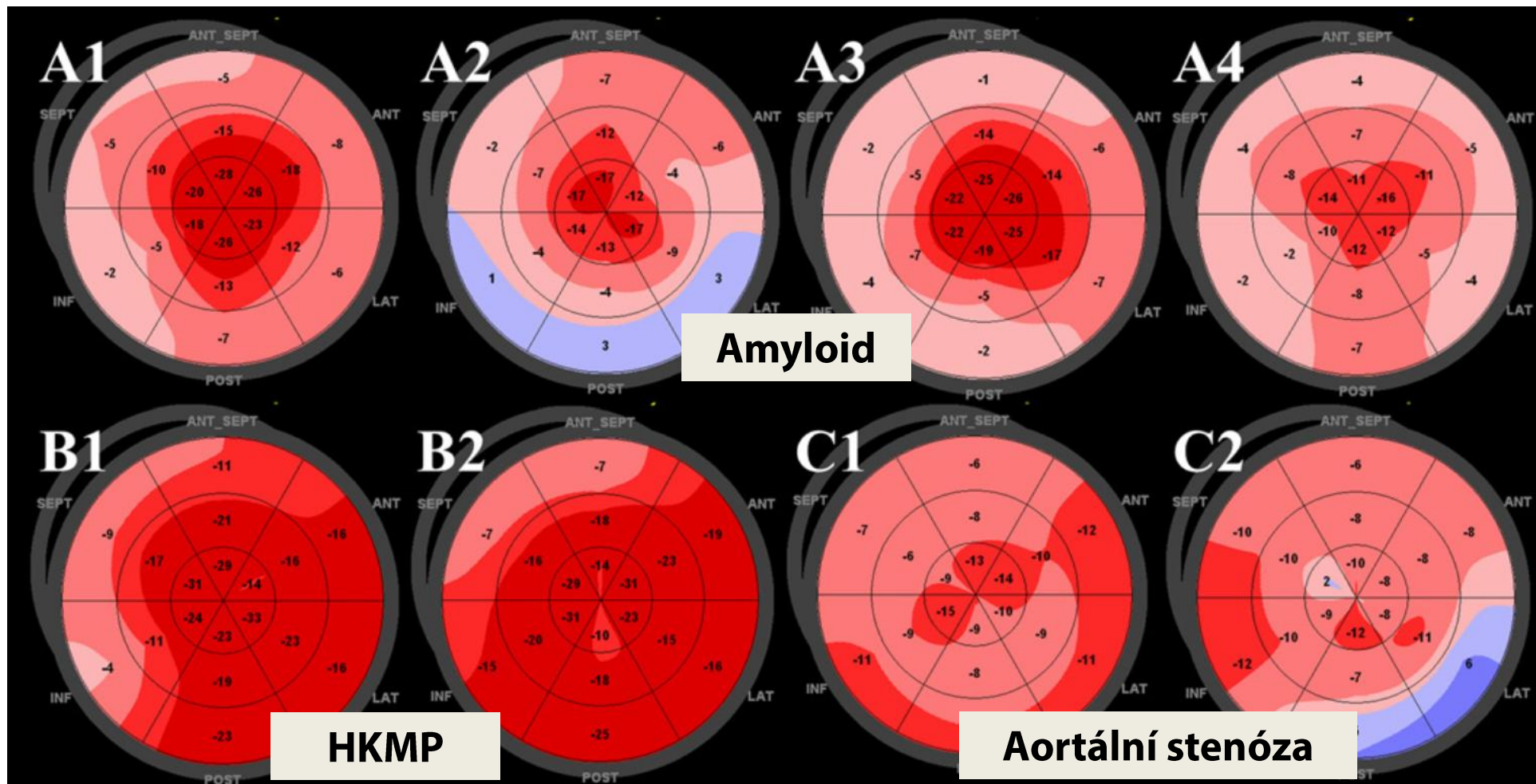
Amyloidová kardiomyopatie ~ zachování deformace apikálních segmentů
při ↓ deformace bazálních a středních segmentů LK

Cutt-off hodnota: 1,0 (93% senzitivita, 82% specificita)





Apical sparing u amyloidové kardiomyopatie

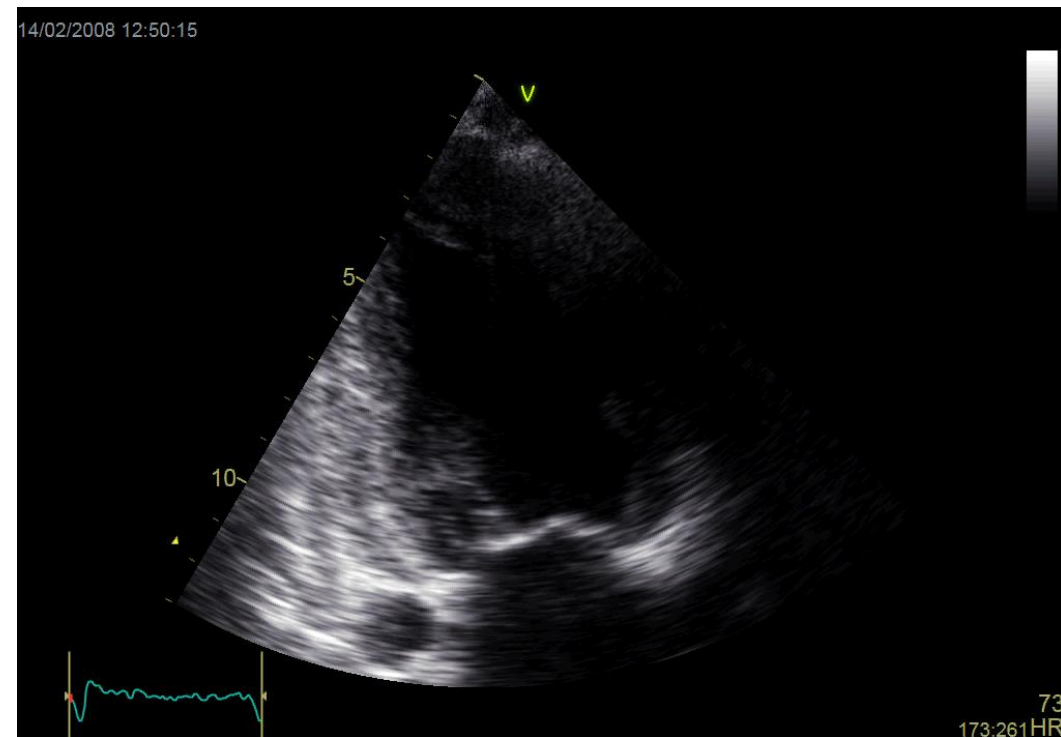
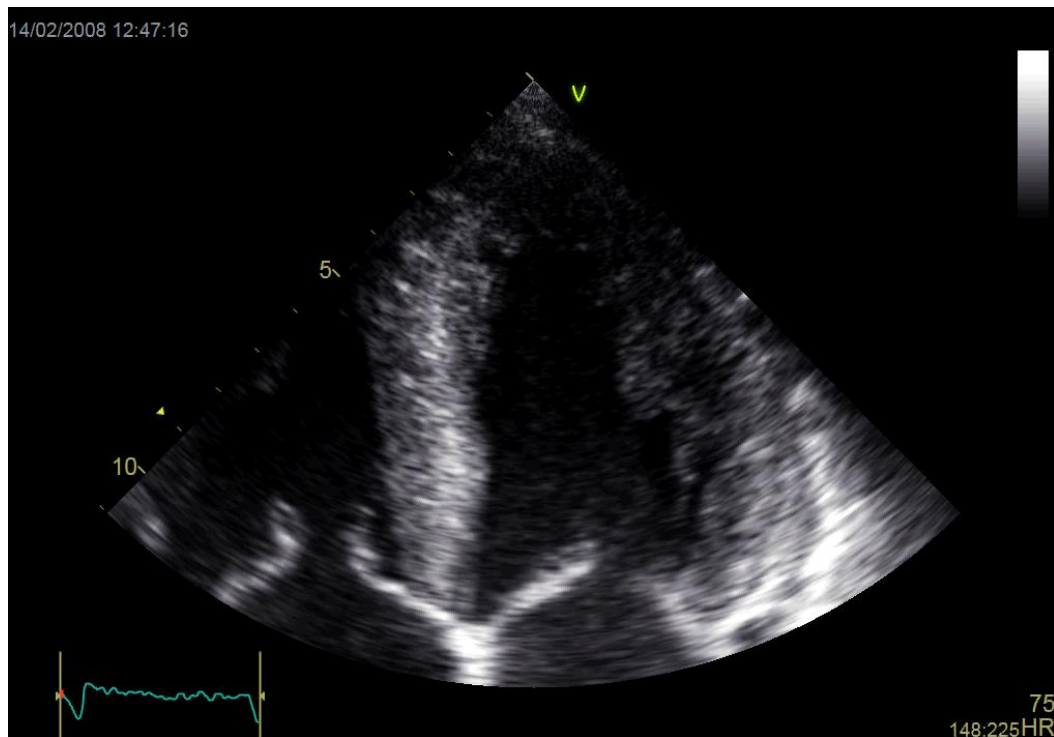




Obtížné hodnocení apical sparing (RAS) ve všech apikálních projekcích

😊 Apikální 4C projekce

☹️ Apikální 2C projekce





Cíl práce

- zhodnotit diagnostickou využitelnost zjednodušeného přístupu hodnocení RAS longitudinálního strainu LK pouze v apikální čtyřdutinové projekci v odlišení AL amyloidové kardiomyopatie od jiných forem koncentrické hypertrofie LK



Metodika

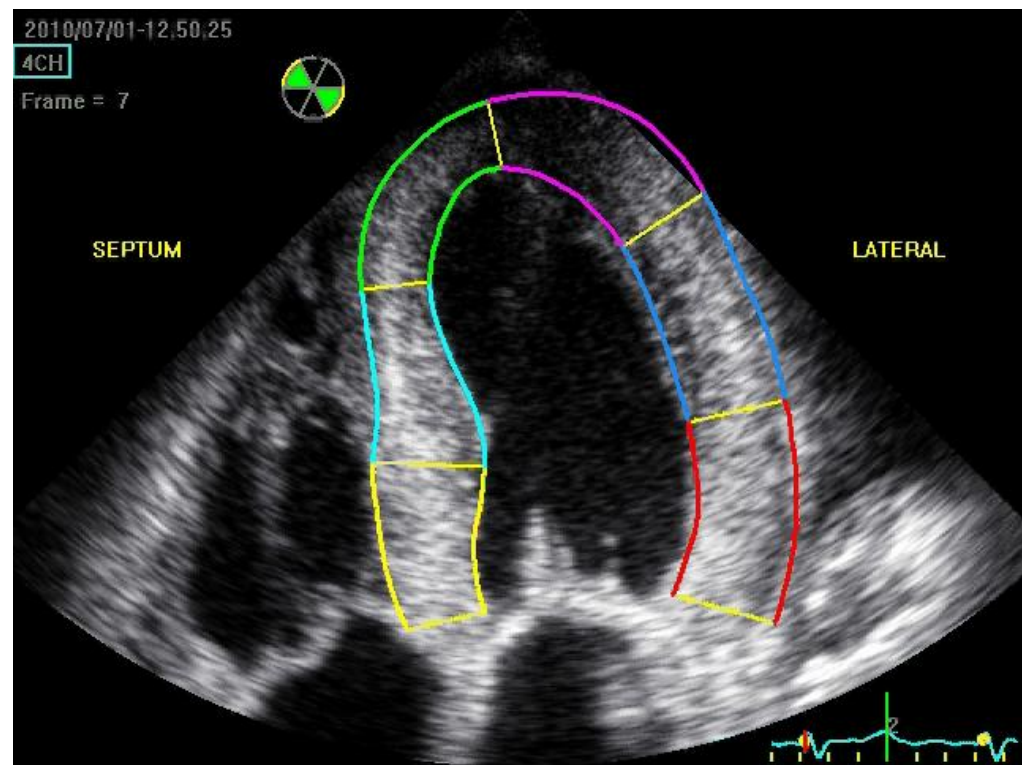
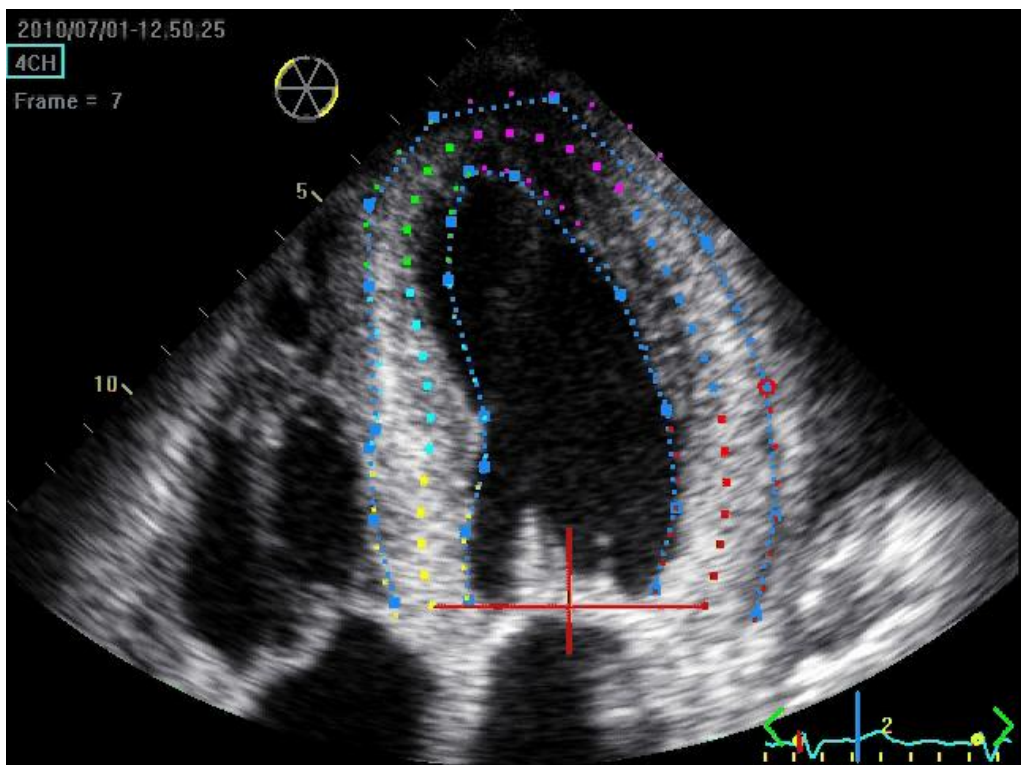
- retrospektivní analýza echokg a EKG nálezů u:
 - 20 pts s AL amyloidovou kardiomyopatií
 - 20 pts s hypertrofickou kardiomyopatií při Fabryho chorobě
 - 20 pts s hypertenzní hypertrofií LK
- u všech analyzovaných jedinců:
 - koncentrické zesílení stěn LK se stejnou střední tloušťkou stěny $(IVS+zsLK)/2$
 - kvalitní zobrazení stěn LK v A4C projekci
 - absence regionální poruchy kinetiky, významné chlopenní vady, implantovaného kardiostimulátoru / ICD



Metodika: hodnocení RAS v A4C projekci

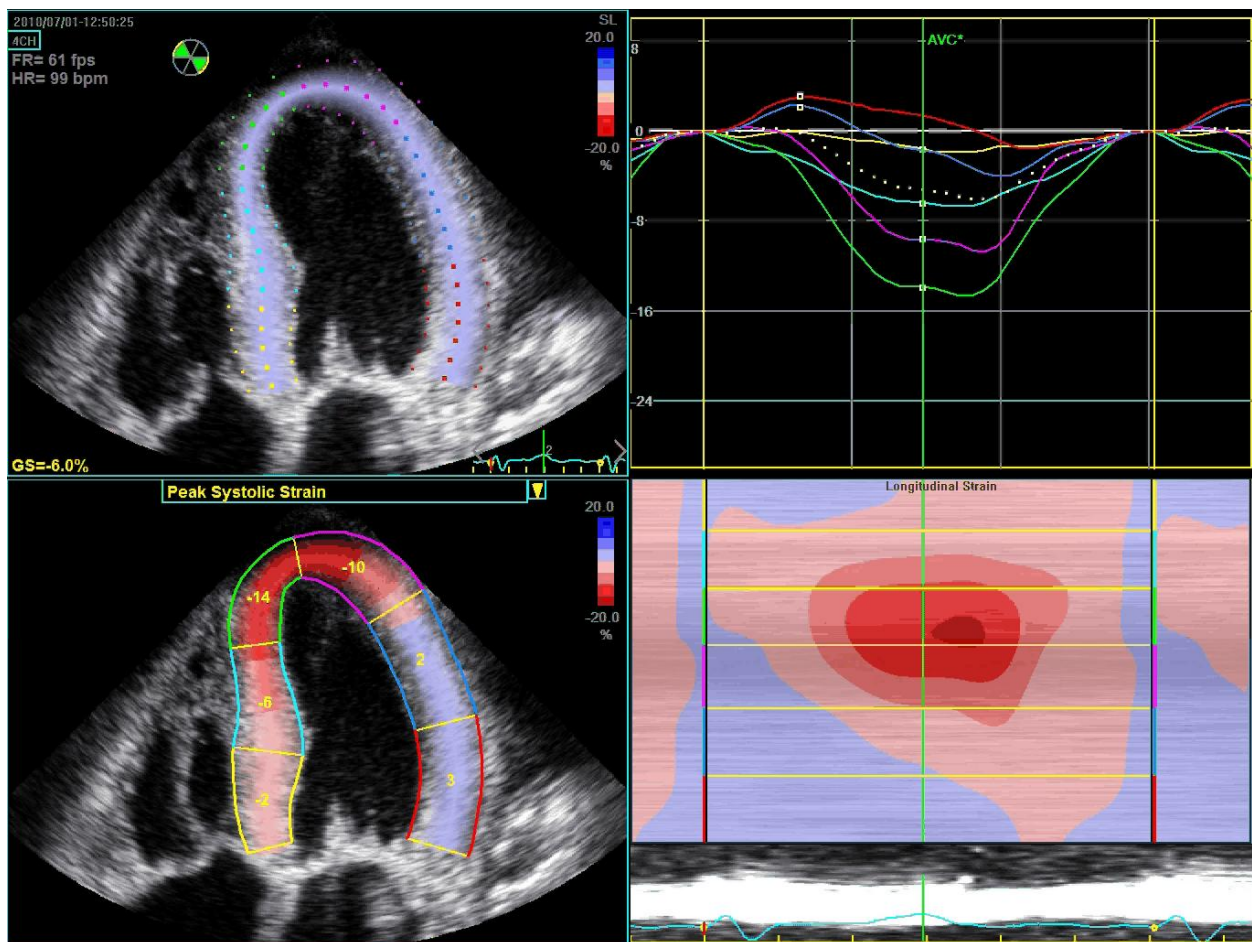
Longitudinální 2D strain septa a bočné stěny LK

Snímkovací frekvence 50-80 fps





Metodika: hodnocení RAS v A4C projekci



RAS A4C =

∅ apikální LS

∅ bazální LS + ∅ midventrikulární LS



Výsledky: klinické charakteristiky

	AL amyloidová KMP	Fabry HKMP	AHY-LVH
Věk (roky)	64 ± 12	54 ± 9 *	62 ± 14
Muž	14 (70%)	11 (55%)	17 (85%)
BSA (m ²)	1.90 ± 0,17	1,74 ± 0,12 *	2,10 ± 0,17 †, "
TF (min ⁻¹)	78 ± 15	64 ± 9 *	69 ± 11
sTK (mmHg)	107 ± 16	133 ± 20 *	141 ± 23 †
dTK (mmHg)	64 ± 16	78 ± 10 *	75 ± 15 †
NYHA III–IV	15 (75%)	2 (10%) *	1 (5%) †
Diabetes mellitus	1 (5%)	0 (0%)	10 (50%) †, "
Dyslipidémie	8 (40%)	7 (35%)	10 (50%)
Hemoglobin (g/l)	127 ± 16	138 ± 13	138 ± 18
Kreatinin (umol/l)	186 ± 135	126 ± 117 *	143 ± 135

* p < 0.05 Fabry HKMP vs. AL amyloid, † p < 0.05 AHY-LVH vs. AL amyloid

" p < 0.05 AHY-LVH vs. Fabry HKMP



Výsledky: echokg a EKG

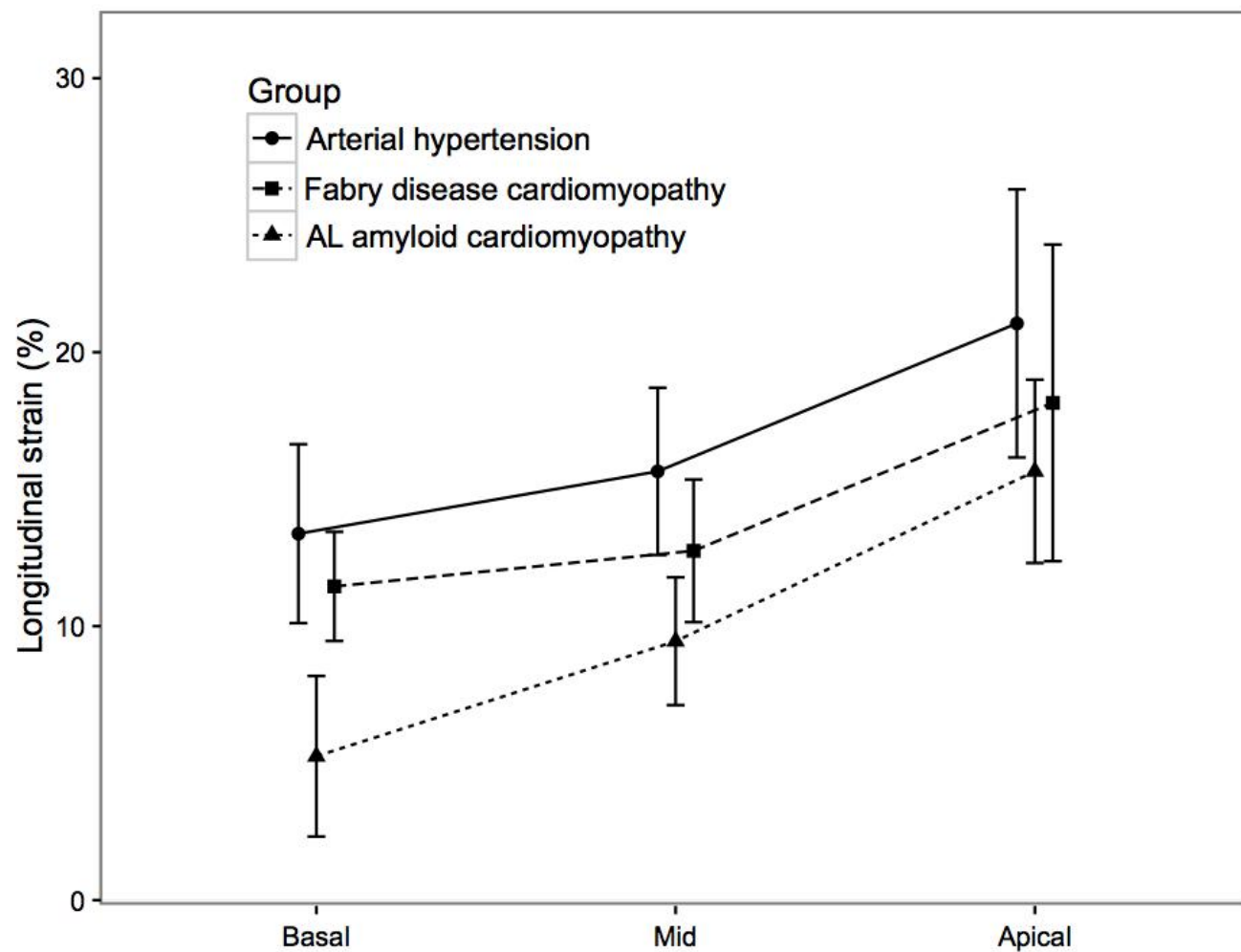
	AL amyloidová KMP	Fabry HKMP	AHY-LVH
MLVWT (mm)	14,8 ± 2,0	14,5 ± 2,0	14,1 ± 0,7
LVMI (g/m ²)	141 ± 32	178 ± 52 *	139 ± 13"
LVEDD (mm)	45 ± 5	49 ± 5	53 ± 5 †,"
LVEF (%)	59 ± 9	67 ± 7 *	61 ± 8
LAVi (ml/m ²)	49 ± 9	47 ± 14	38 ± 6 †,"
E/A	2,61 ± 1,60	1,08 ± 0,31 *	0,94 ± 0,30 †
DT (ms)	187 ± 50	229 ± 52	259 ± 52 †
e' (cm/s)	4,5 ± 1,2	6,5 ± 1,5 *	9,6 ± 9,4 †
E/e'	22,1 ± 10,1	12,1 ± 4,3 *	9,5 ± 4,2 †
Perikardiální výpotek	15 (75%)	0 (0%) *	1 (5%) †
Nízká voltáž EKG	14 (70%)	0 (0%) *	1 (5%) †

* p < 0.05 Fabry HKMP vs. AL amyloid, † p < 0.05 AHY-LVH vs. AL amyloid

" p < 0.05 AHY-LVH vs. Fabry HKMP



Výsledky: regionální longitudální strain a RAS





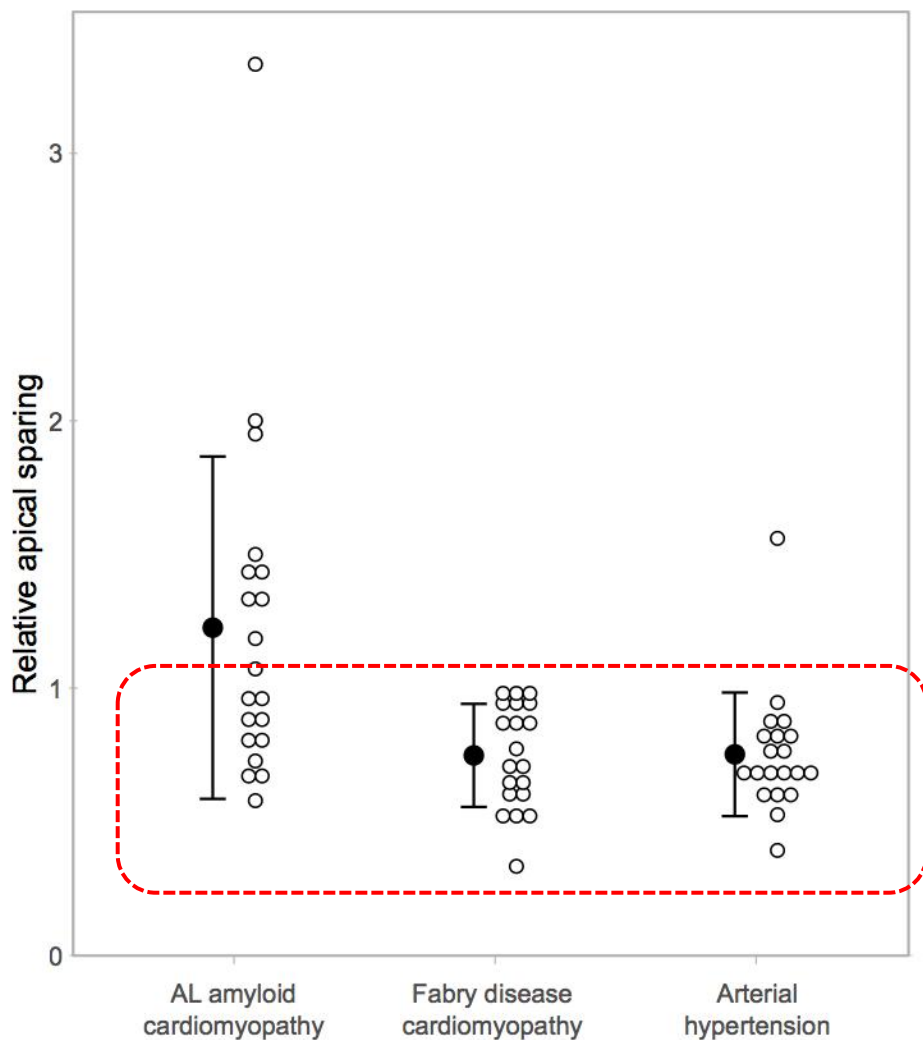
Výsledky: regionální longitudální strain a RAS

	AL amyloid KMP (n=20)	Fabry HKMP (n=20)	AHY-LVH (n=20)
Bazální LS (%)	5.2 ± 2.9	11.4 ± 2.0*	13.4 ± 3.3 [†]
Midventrik LS (%)	9.4 ± 2.3	12.8 ± 2.6*	15.7 ± 3.1 ^{†,″}
Apikální LS (%)	15.7 ± 3.3	18.1 ± 5.8	21.1 ± 4.9 [†]
RAS	1.23 ± 0.64	0.75 ± 0.19*	0.75 ± 0.23 [†]

* p < 0.05 Fabry HKMP vs. AL amyloid, † p < 0.05 AHY-LVH vs. AL amyloid

″ p < 0.05 AHY-LVH vs. Fabry HKMP

Výsledky: ROC analýza

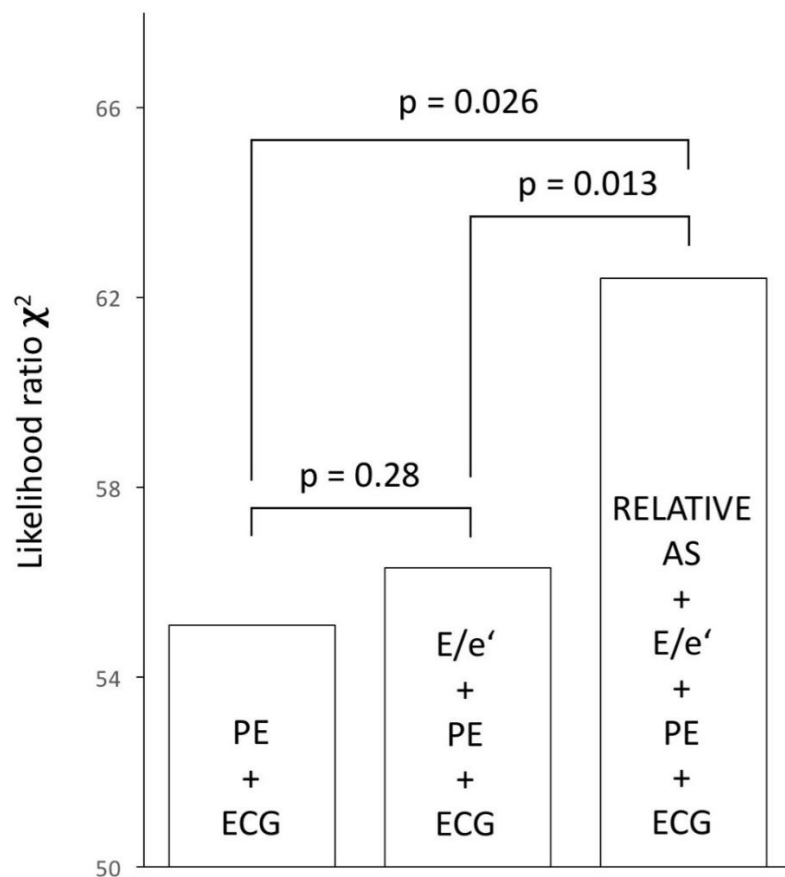


ROC analýza:
 optimální cut-off hodnota RAS
 pro odlišení AL-amyloidové kardiomyopatie:
 0,88
 (AUC ROC = 0,79,
 70% senzitivita a 75% specificita)

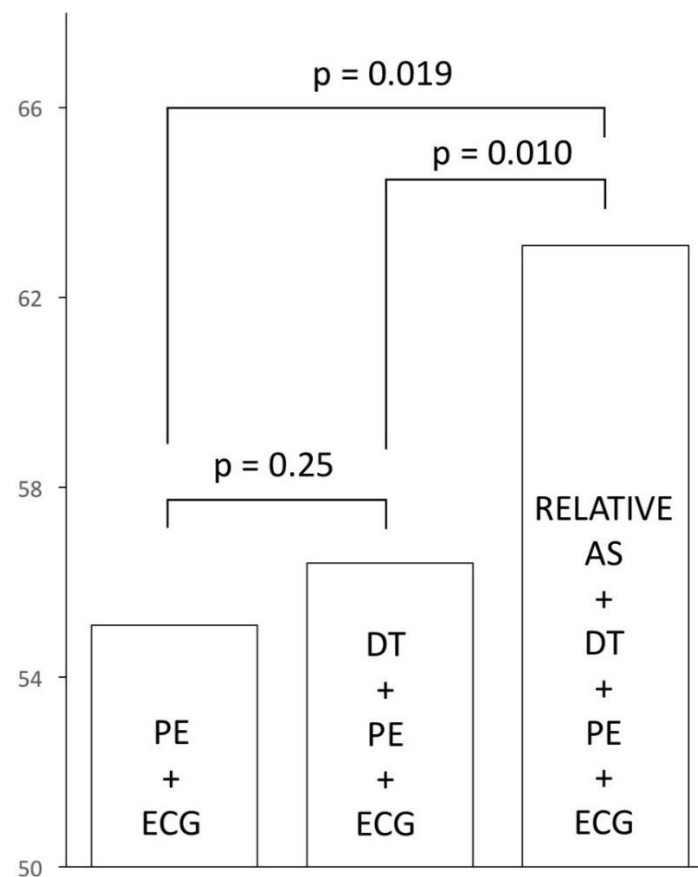


Multivariantní modely predikce přítomnosti AL- amyloidové kardiomyopatie

Model 1 – E/e'



Model 2 - DT

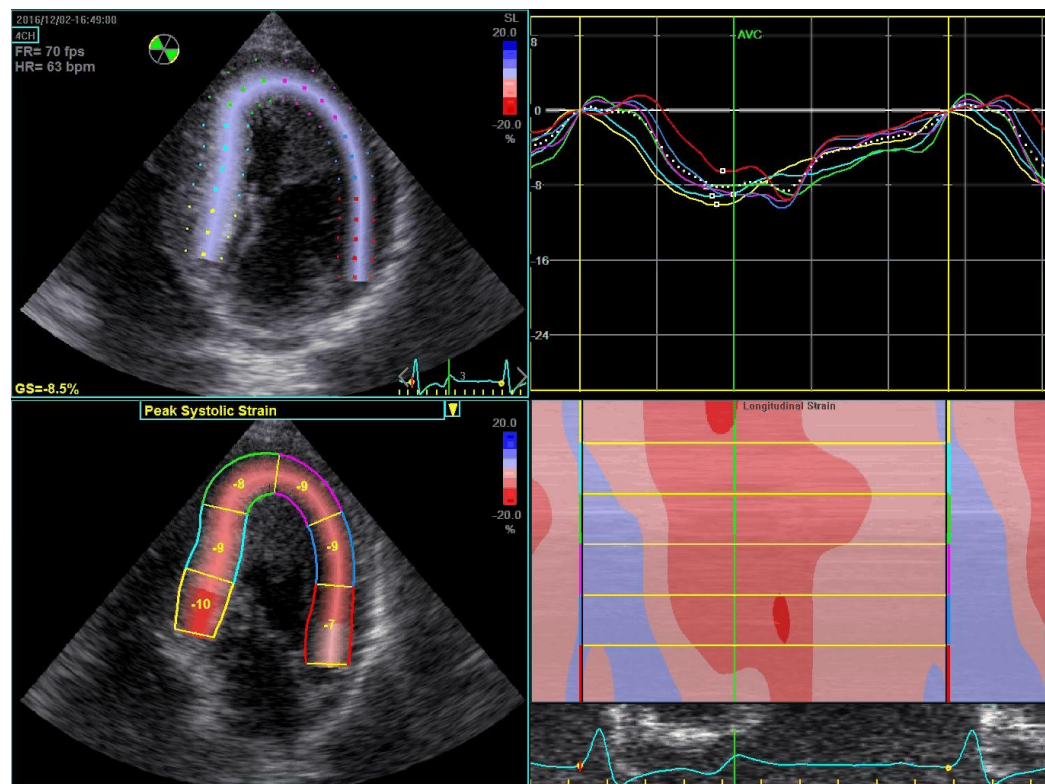
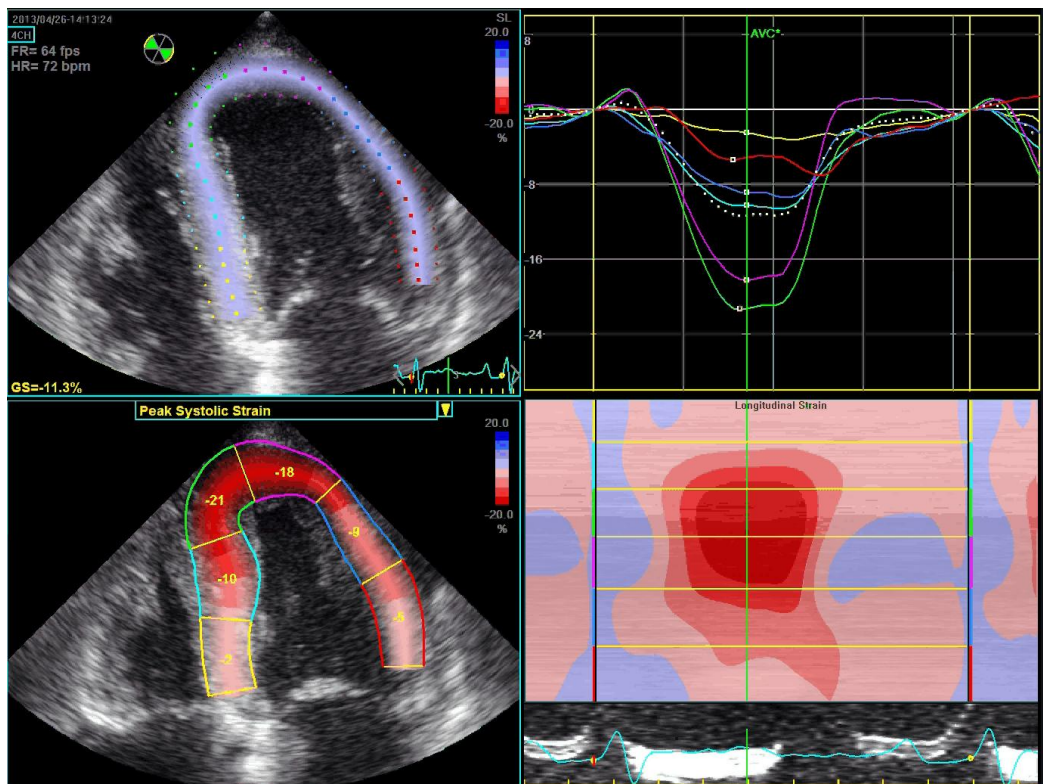




Srovnání RAS v A4C: AL amyloidová kardiomyopatie vs. Fabry HKMP

Amyloid

Fabryho choroba





Závěr

- Zjednodušený přístup hodnocení RAS longitudinálního strainu LK pouze v apikální čtyřdutinové projekci je možné v rámci komplexního klinického a echokardiografického hodnocení využít k odlišení AL amyloidové kardiomyopatie od jiných forem koncentrického zesílení stěn LK.

Děkuji za pozornost !



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE





RAS: intra- a interindividuální variabilita

