

Srdeční amyloidóza



Jiří Pudich

Interní a kardiologická klinika Fakultní nemocnice Ostrava

LF Ostravské univerzity

Úvod: definice amyloidózy

Amyloidóza je multisystémé onemocnění charakterizované extracelulární depozicí materiálu fibrilární struktury v různých tkáních, jedná se o souhrnné označení skupiny onemocnění, které mají rozdílnou etiologii, ale společné histologické vlastnosti (barvení Kongo červení).



3 hlavní typy amyloidózy, které postihují srdce (>98%):

1) Light-chain (AL) amyloidóza.

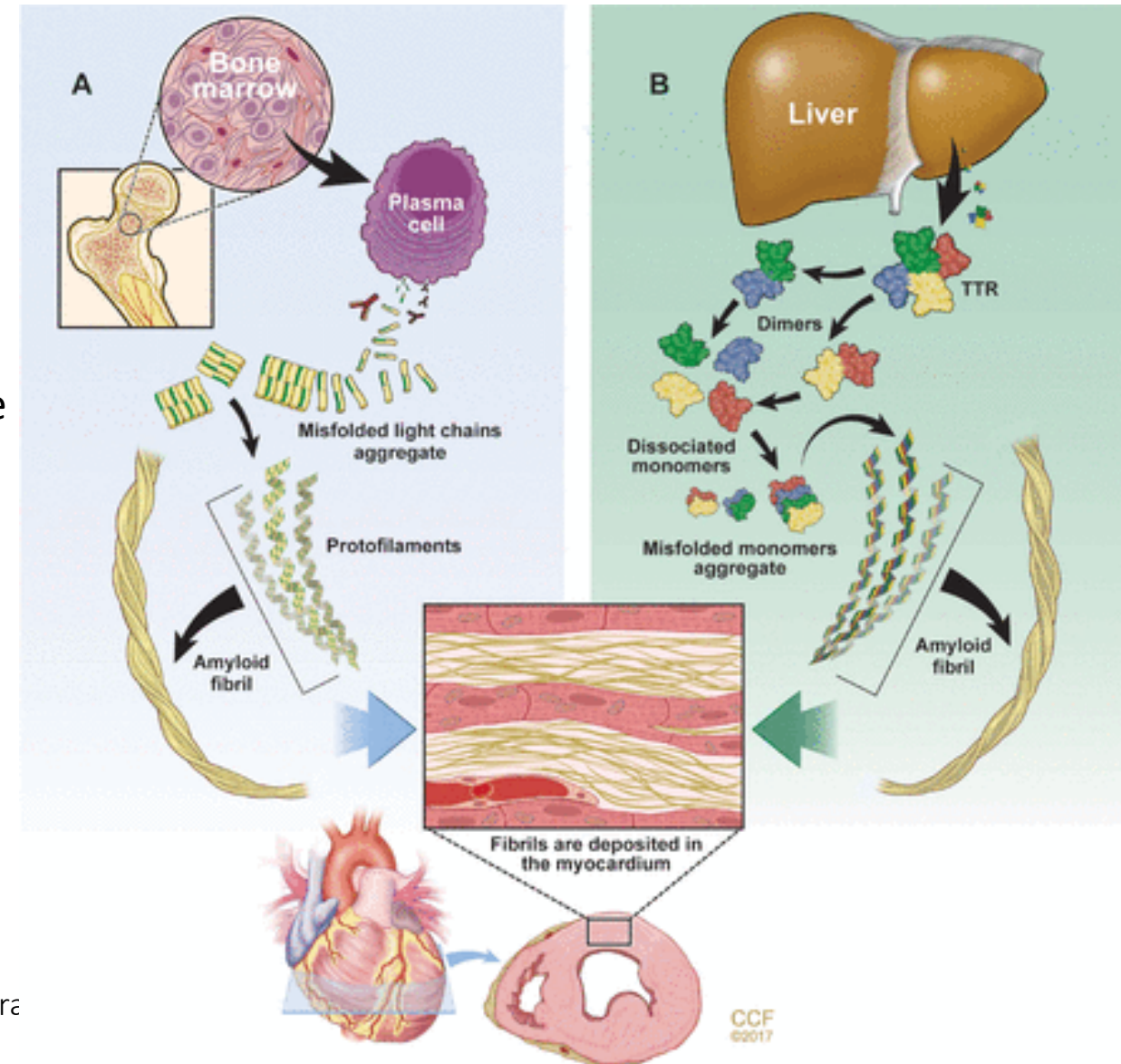
- Postižení srdce v 60 – 75%.

2) Wild-type transthyretinová amyloidóza (wtATTR) neboli senilní amyloidóza.

- Relativně častý výskyt ve vyšším věku u pacientů se srdečním selháním, často nediodagnostikováno.

3) Hereditární transthyretinová amyloidóza (hATTR).

- Několik jednotek případů v ČR.



Srdeční amyloidóza ve FN Ostrava

Cíl:

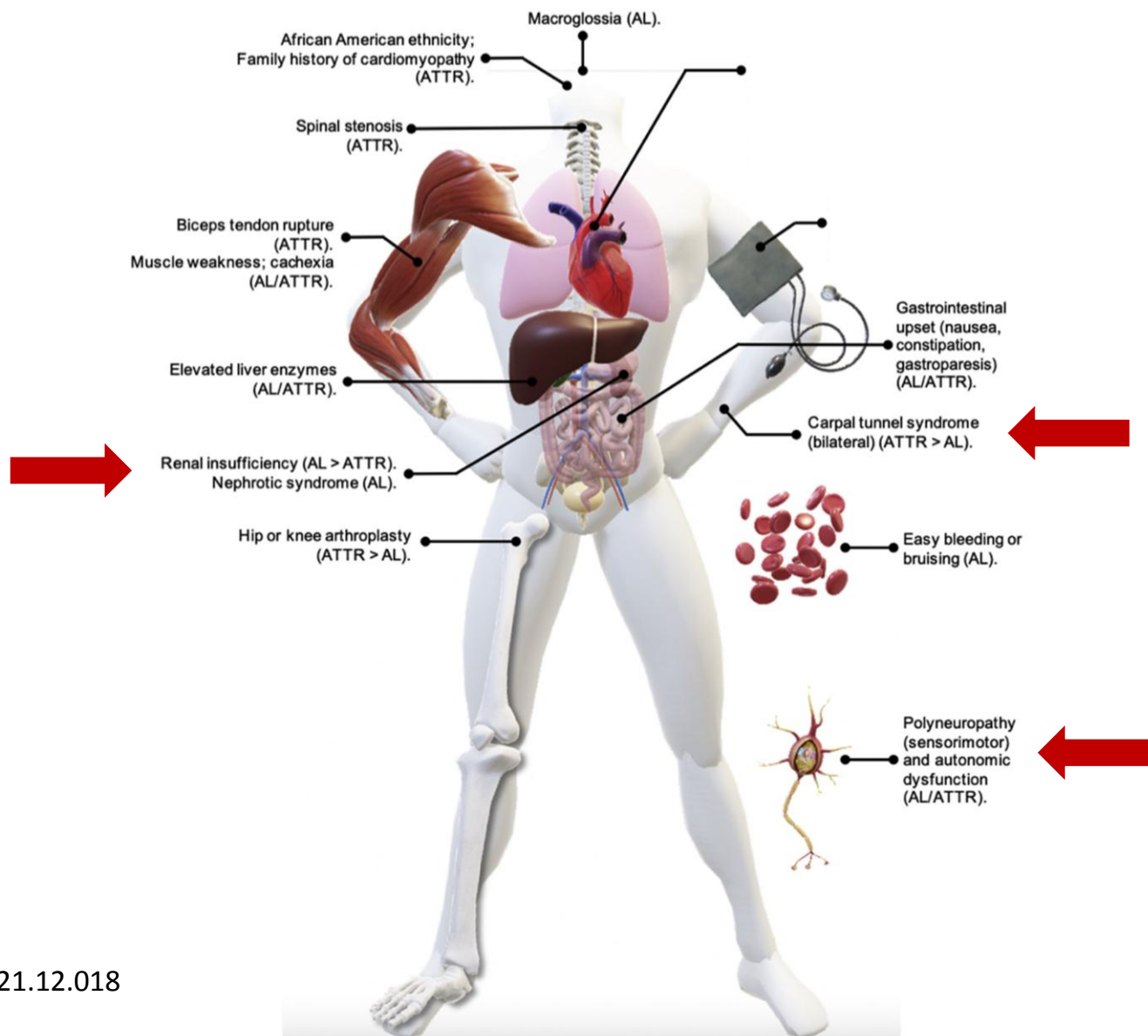
Charakteristika pacientů s nově diagnostikovanou srdeční amyloidózou ve FN Ostrava od roku 2021 do počátku roku 2024.

Soubor a metodika:

Retrospektivní observační studie analyzující pacienty s nově diagnostikovanou amyloidózou srdeční (na základě ESC stanoviska pro diagnostiku a léčbu z roku 2021).

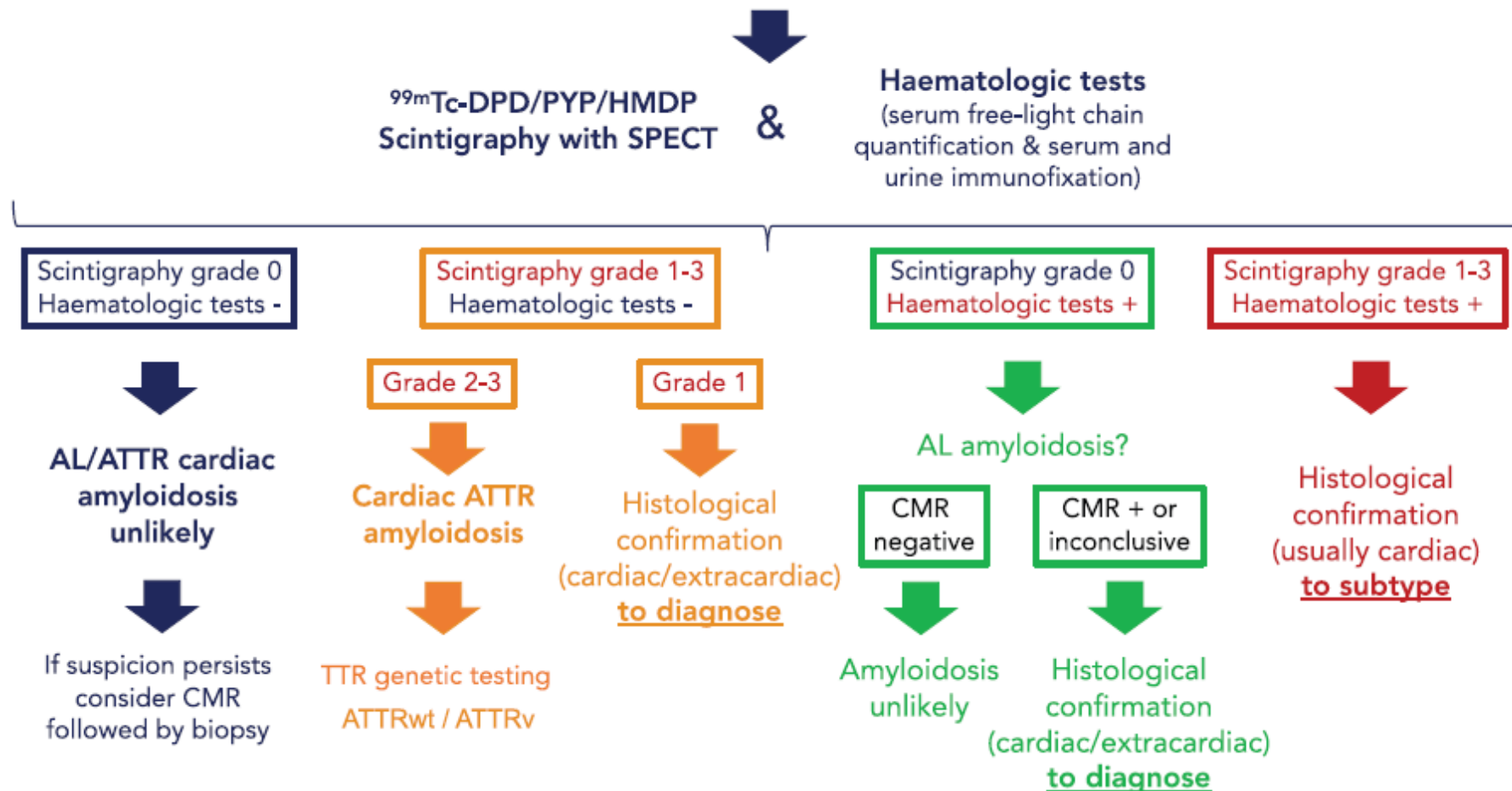
Byla analyzována data celkem **52 pacientů**, **31 pacientů s ATTR**, **21 pacientů s AL amyloidózou srdeční**.

Extrakardiální postižení “red flags”



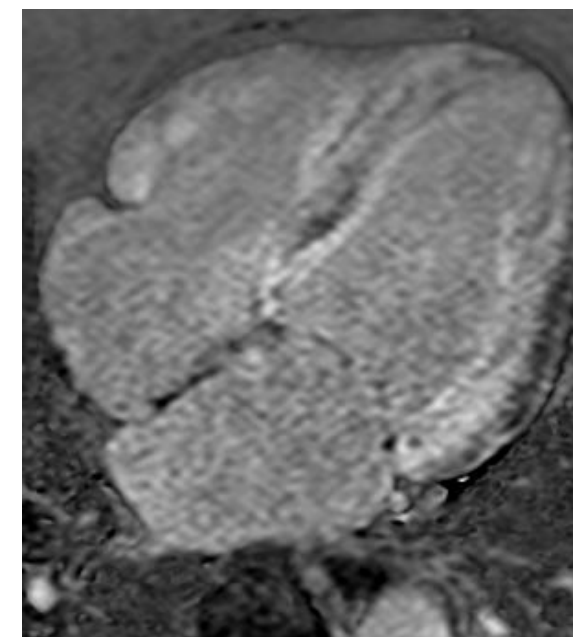
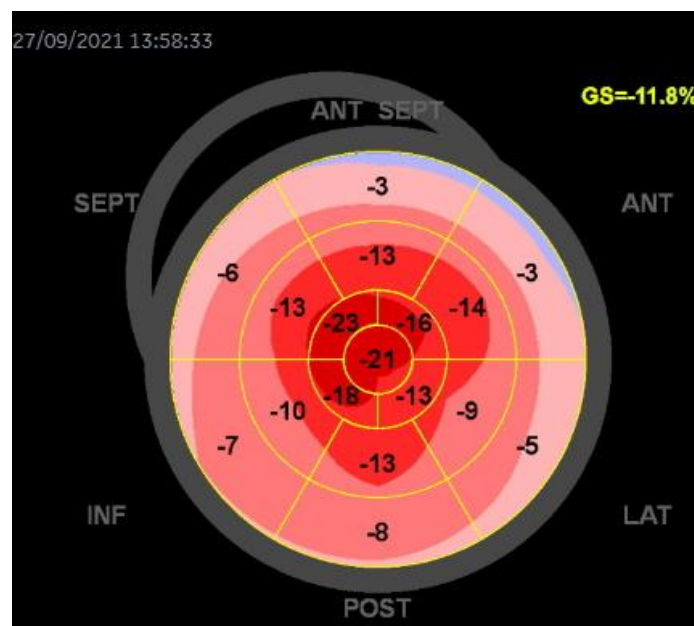
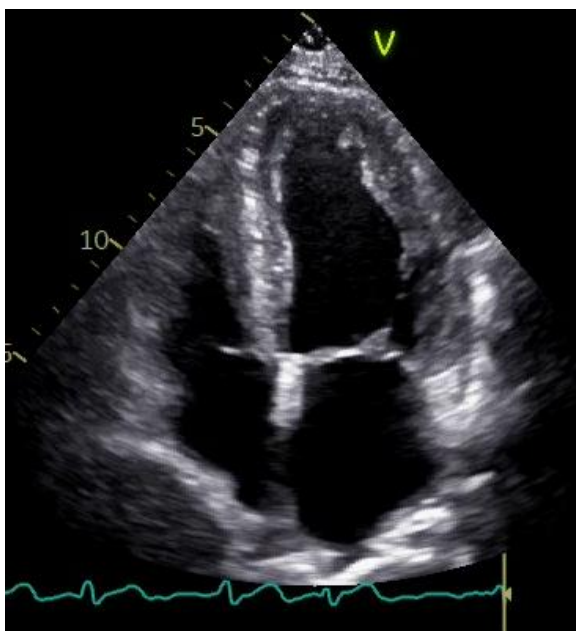
Diagnostika srdeční amyloidózy

Symptomy & známky, red flags, EKG, ECHO, MRI nálezy



Diagnostika – zobrazovací metody

	Srdeční amyloidóza (N=52)	ATTR (N=31)	AL (N=21)
Perugini score 2+3, n (%)	37 (72)	30 (97)	0 (0)
CMR, n (%)	13 (25)	5 (31)	8 (38)
EMB, n (%)	25 (48)	20 (65)	5 (24)



Laboratorní diagnostika

	Srdeční amyloidóza (N=52)	ATTR (N=31)	AL (N=21)
NT-proBNP (pg/ml) median	7622	3377	5573
NT-proBNP (pg/ml) interquartile range	1991 - 8676	1816 - 6722	211 - 9148
NT-proBNP positive (>125pg/ml),n (%)	51 (98)	30 (97)	21 (100)
Hs-TnT (ng/ml) median	70	62	178
Hs-TnT interquartile range	43 - 289	42 -76	59 -397
Hs-TnT positive (>14 ng/ml), %	50 (96)	29 (94)	21 (100)

Demografické údaje, klinická charakteristika

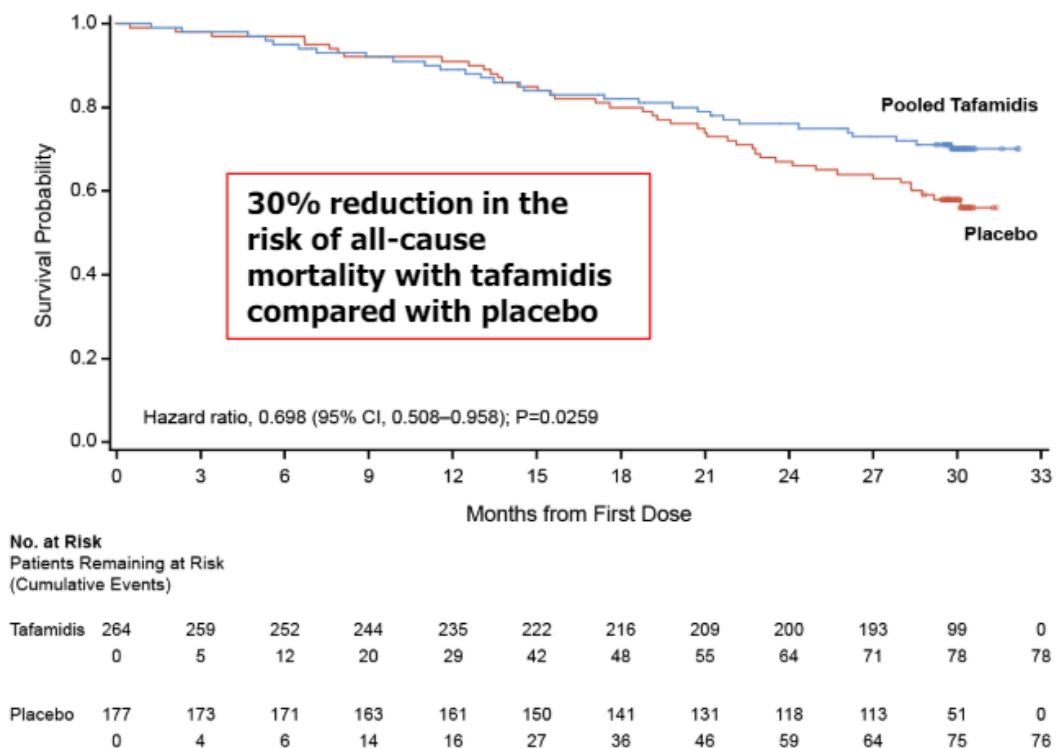
	Srdeční amyloidóza (N=52)	ATTR (N=31)	AL (N=21)
Věk, průměr	74	82	63
Muži, n (%)	37 (72)	24 (77)	13 (62)
Hereditární ATTR, n (%)	0 (0)	0 (0)	-
NYHA III+VI, n (%)	37 (71)	20 (65)	17 (81)
Kardiostimulátor	11 (21)	9 (29)	2 (10)
BiV ICD	1 (2)	1 (3%)	0 (0)

Echokardiografické parametry

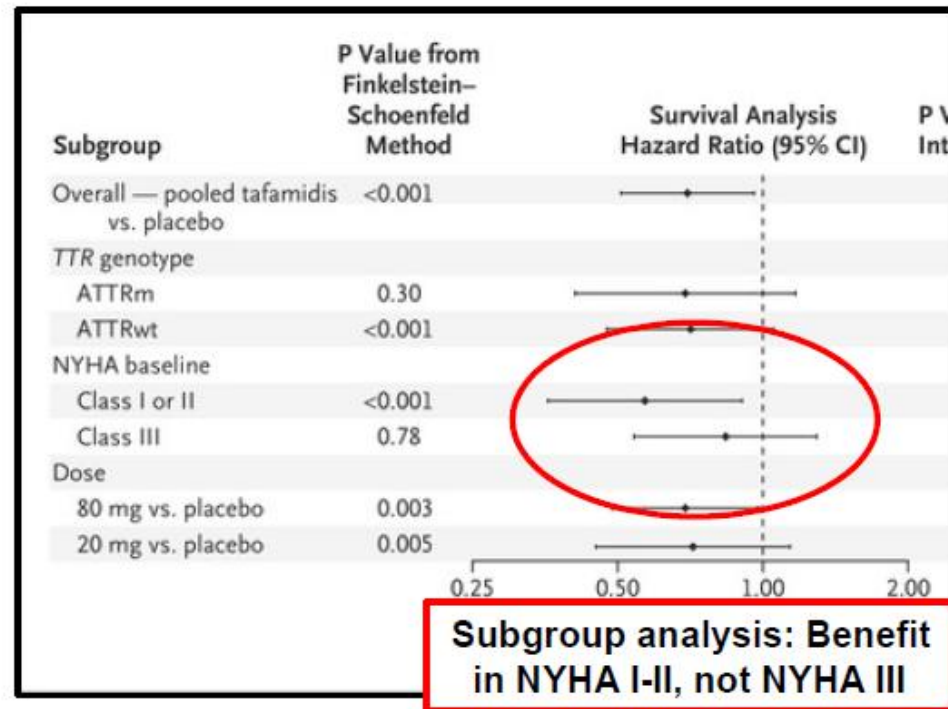
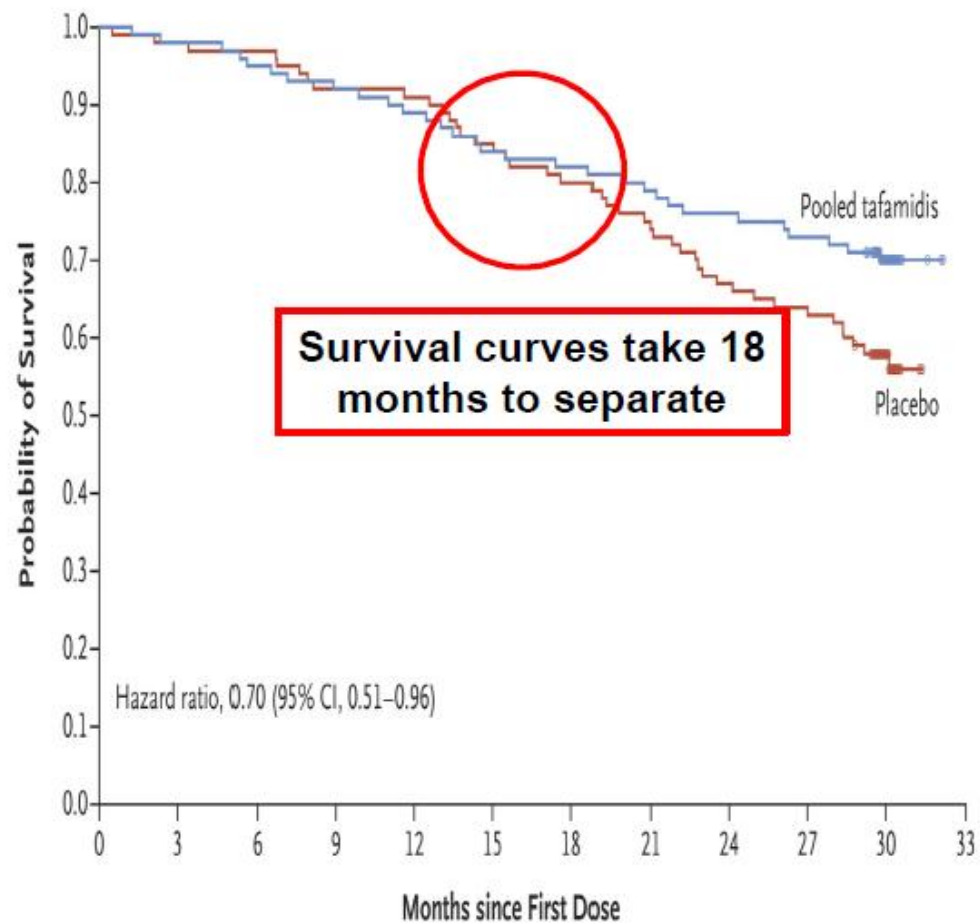
	Srdeční amyloidóza (N=52)	ATTR (N=31)	AL (N=21)
IVSD (mm), mean±SD	17,7±2,8	18,3±3,1	16,8±1,9
LV EF (%), mean±SD	49,7±8,5	51,1±8,3	47,6±8,4
LAVI (ml/m ²), mean±SD	52,0±12,9	53,6±11,4	50,0±14,6
E' septal (cm/s), mean±SD	4,6±1,6	4,8±1,8	4,5±1,2
E' lateral (cm/s), mean±SD	6,1±2,3	6,1±2,3	6,0±2,4
RV pulsed doppler S wave(cm/s), mean±SD	10,8 ± 3,1	10,3 ± 2,5	11,5 ± 3,5
Grade III diastolic dysfunction, n (%)	22 (43)	13 (42)	9 (42)

Specifická terapie srdeční amyloidózy

- 3 z 21 pacientů s AL amyloidózou byli referováni k úspěšné OTS.
- 9 z 31 pacientů s ATTR je léčeno tafamidisem, delay při zahájení léčby 6 – 12 měsíců.



Analysis of All-Cause Mortality



Maurer M et al. N Engl J Med 2019;380:196-197

Value Statement: Low

Value (B-NR)

2. At 2020 list prices, tafamidis provides low economic value (>\$180,000 per QALY gained) in patients with HF with wild-type or variant transthyretin cardiac amyloidosis.

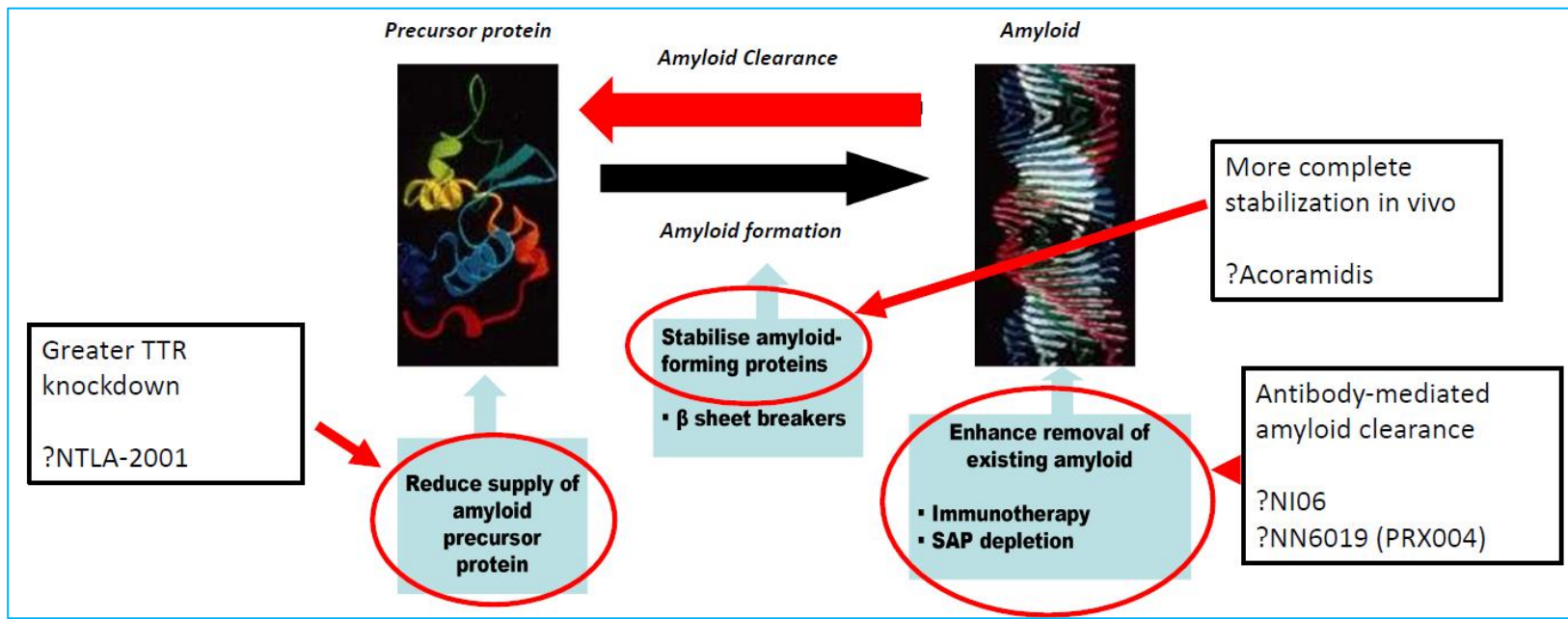
Mortalita pacientů

	Srdeční amyloidóza (N=52)	ATTR (N=31)	AL (N=21)
Mortalita, n (%)	13 (25)	4 (13)	9 (43)

Závěr

- Srdeční amyloidóza představuje velice závažné onemocnění.
- Pro diagnostiku je nutné mít především povědomí o tomto onemocnění.
- Kardiální a extrakardiální manifestace „red flags“.
- Časná diagnostika může významně ovlivnit prognózu pacientů.
- V naší skupině pacientů je zřejmý fenomén relativně pozdního záchytu onemocnění kdy většina pacientů měla při diagnostice manifestní srdeční selhání ve funkční třídě NYHA III.

Děkuji Vám za pozornost



Amyloid Removal: The Holy Grail

