



**VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ
NEMOCNICE V PRAZE**



**1. LÉKAŘSKÁ
FAKULTA**
Univerzita Karlova

**Prevalence transtyretinové amyloidózy u pacientů
podstupujících katetrizační náhradu aortální chlopně
– předběžné výsledky prospektivní studie**

**Zemková M.¹, Hlubocká Z.¹, Paleček T.¹, Habásko J.¹, Zogala D.²,
Linhart A.¹**

¹ 2nd internal department of Cardiology and Angiology, General University Hospital in Prague

² Department of nuclear medicine, General University Hospital in Prague



Transtyretinová amyloidóza (ATTR)

- Nahromadění abnormálního protein (amylodu)
- Wild-type (wtTTR) a hereditární typ (hTTR)
- Nejčastější typ srdeční amyloidózy (postihuje myokard až ve 100% případů)
- Diagnostika: echokardiografie, MRI, DPD scintigrafie, endomyokardiální biopsie či biopsie extrakardiální tkáně

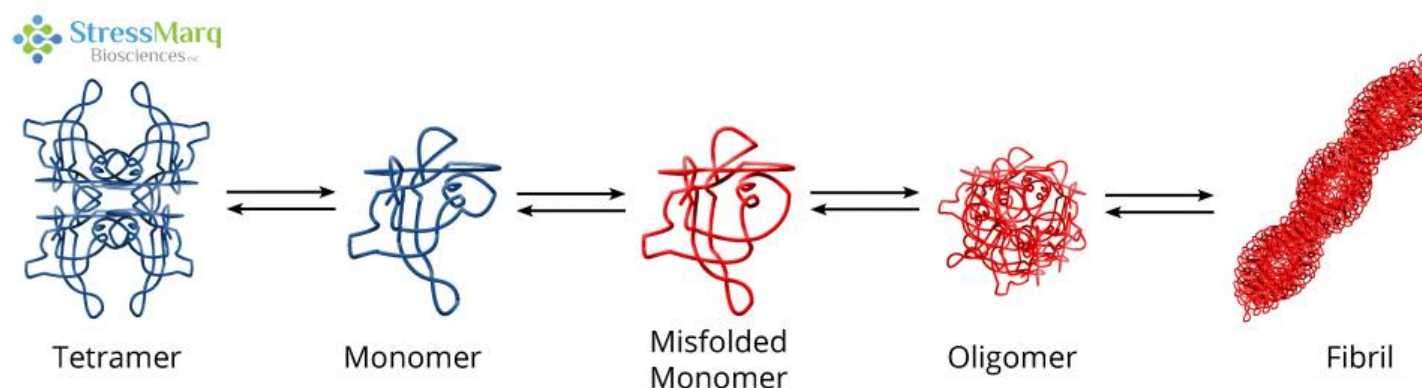
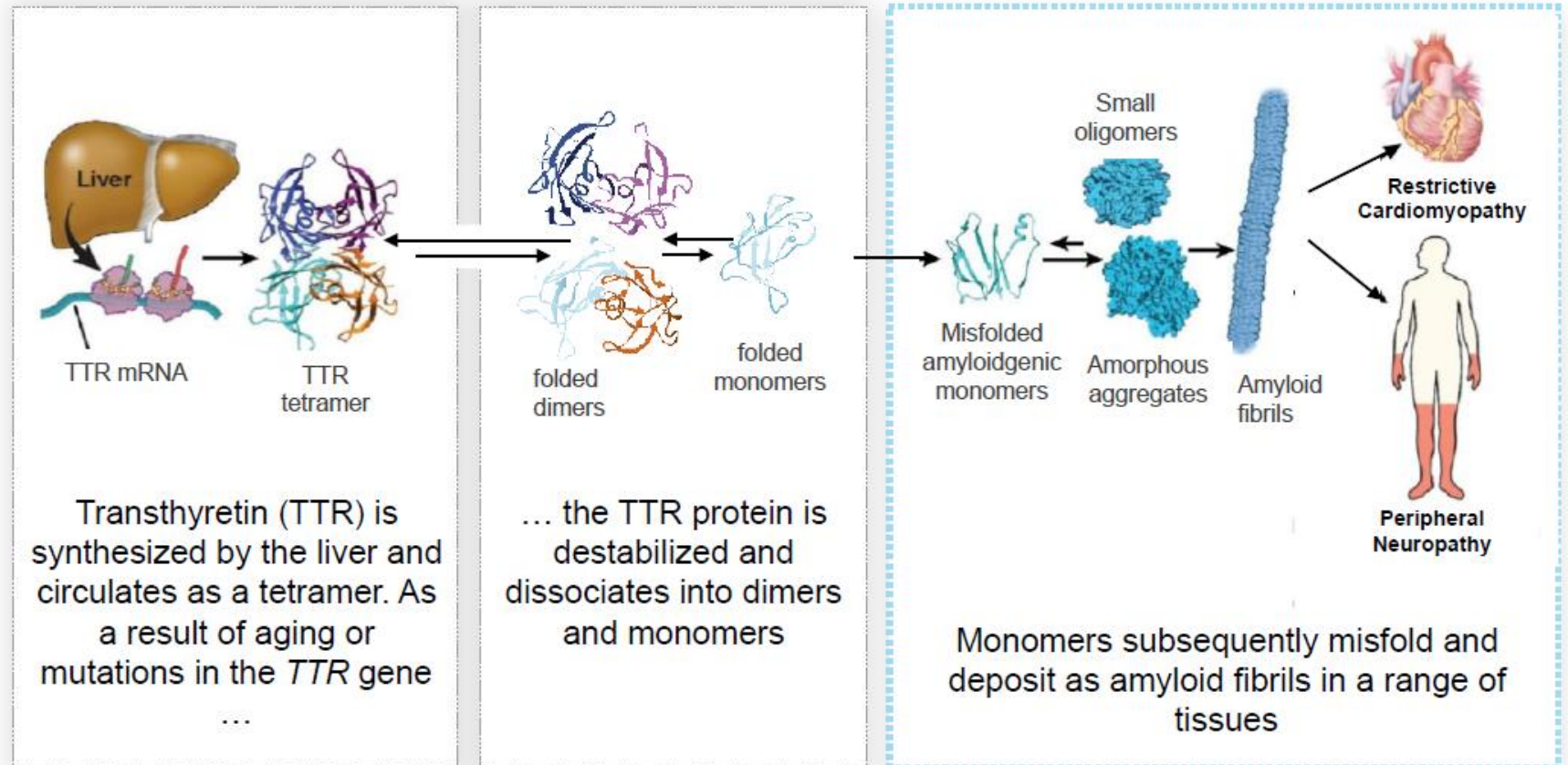


Figure from: www.stressmarq.com/transthyretin-ttr-in-amyloid-diseases/

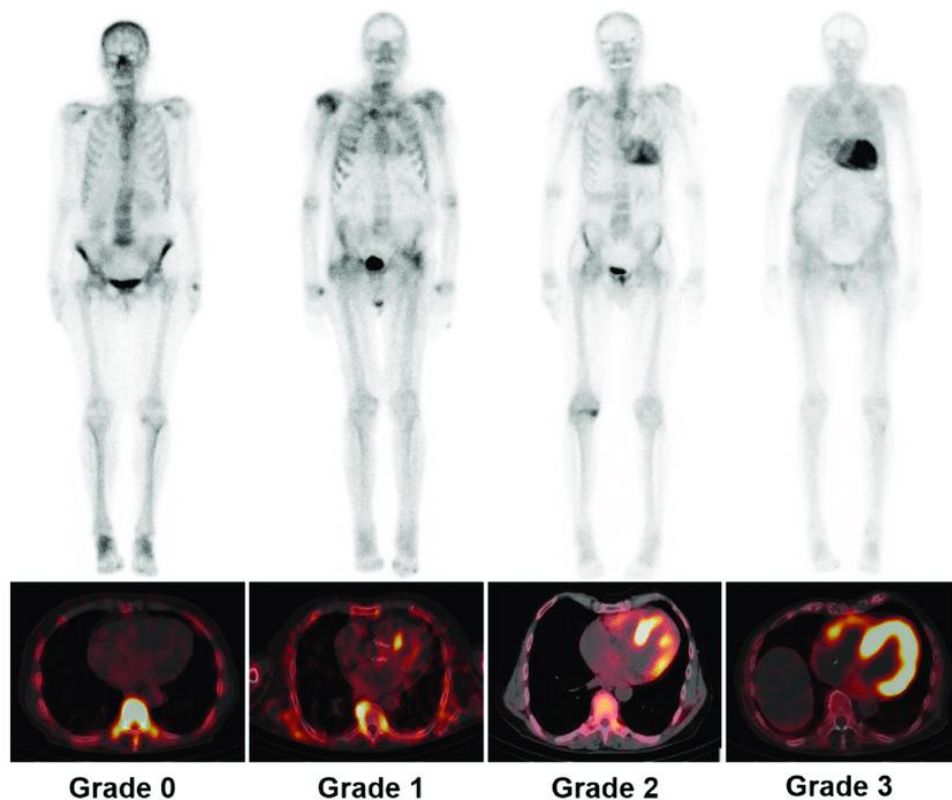
Patofyziologie ATTR



TTR, is an abundant protein Transporting Thyroxine (T4) and Retinol in plasma and CSF



DPD scintigrafie



- Porovnávání vychytávání radiofarmaka v myokardu a ve skeletu
- Perugini grade 0-3
- Velmi vysoká senzitivita (92 %) a specificita (95 %)
- Pozitivní DPD $\neq$ ATTR (vždy je nutné vyloučit AL amyloidózu)

Časná diagnostika je zásadní



Main therapy approaches are derived from the observation:

More amyloid
=
Worse outcomes

Less amyloid
=
Better outcomes



Diagnosis & initiation of therapy at an earlier stage of disease & shorter duration of symptoms

=

associated with better preserved cardiac structure, function and long-term survival



Amyloid deposition in the heart



Abnormal ECG pattern

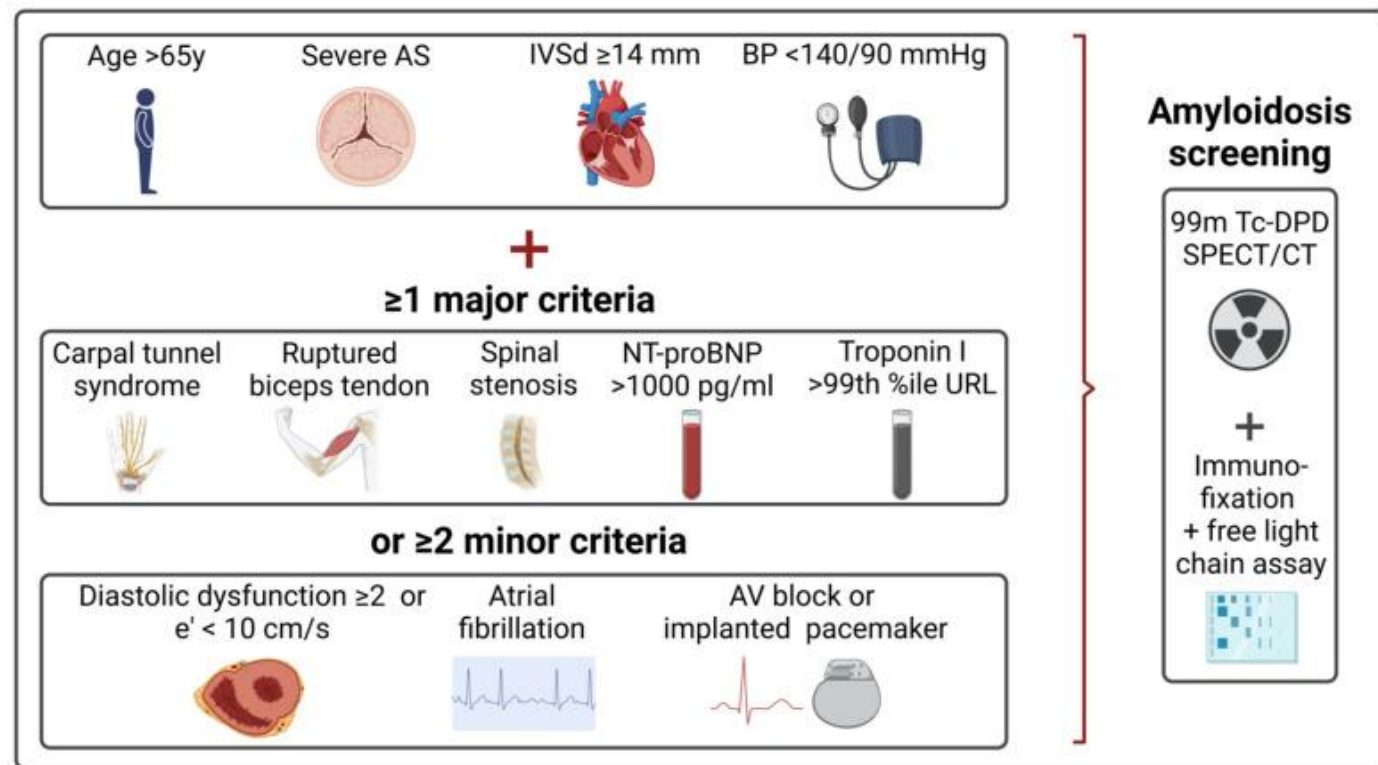
Wall thickness increase

Morphological and functional changes



ATTR a aortální stenóza

- Ukládání amyloidu v srdečních chlopních vede k rychlejší progresi aortální stenózy
- Diagnostika ATTR v terénu AS je komplikovaná pro podobnost symptomů
- Prognóza je horší ve skupině pacientů s oběma chorobami



Prevalence ATTR u pacientů s významnou aortální stenózou podstupujících TAVI

Cíle:

- Stanovit prevalence ATTR u pacientů s významnou aortální stenózou podstupujících TAVI
- Rozpoznat echokardiografické parametry a fenotypické projevy, které jsou typické pro přítomnost ATTR u nemocných s významnou aortální stenózou

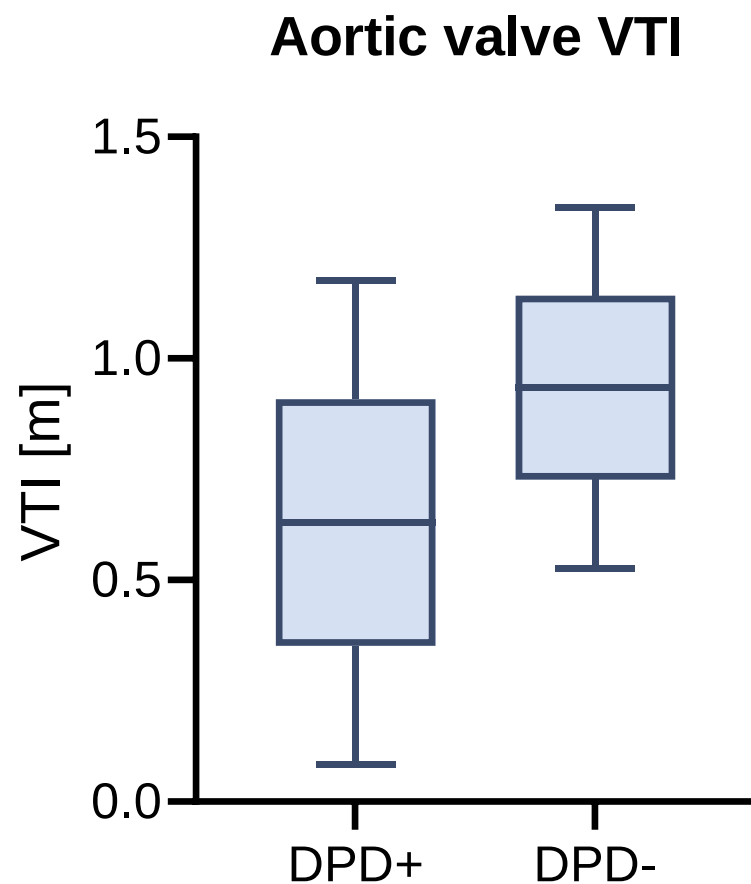
Metodologie

- Prospektivní, unicentrická studie
- Aktuálně zařazeno celkem 106 pacientů s významnou aortální stenózou podstupivších TAVI (10 pozitivních ~ 8,49 %)
- Každý pacient podstoupí:
 - Klinické vyšetření, laboratorní vyšetření vč. hodnoty NT-proBNP, EKG
 - Komplexní echokardiografické vyšetření před a po TAVI
 - DPD scintigrafii ($\pm$ lehké volné řetězce, imunoELFO)

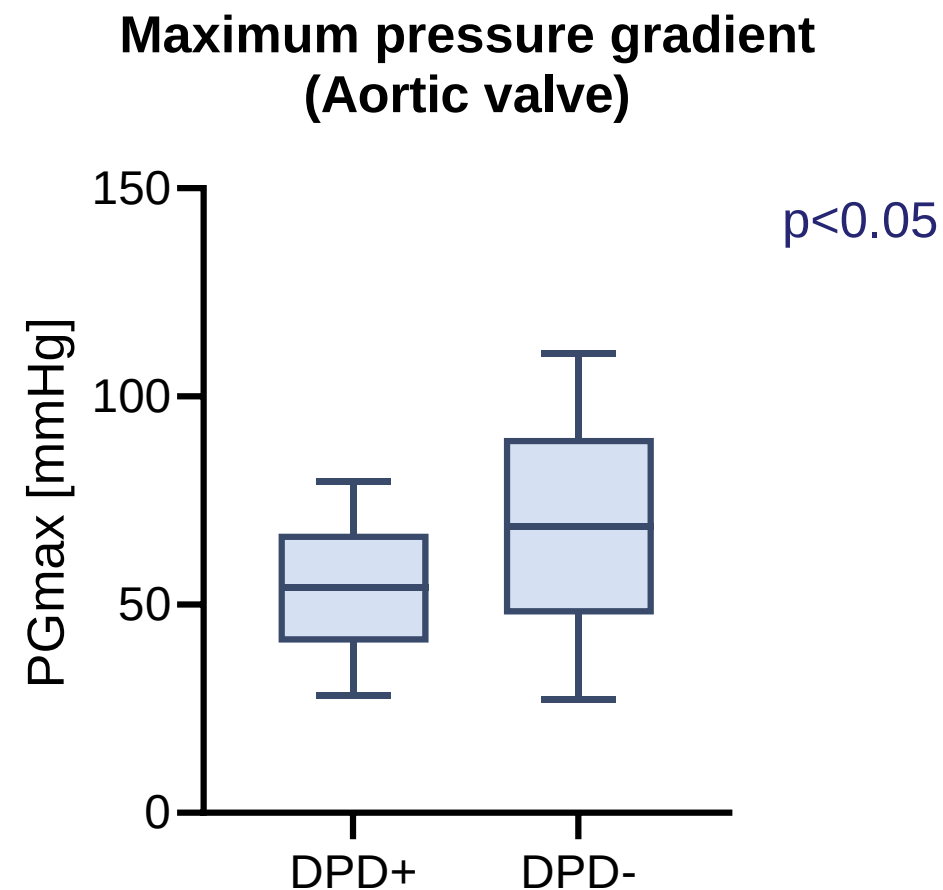
Klinické charakteristiky pacientů v našem souboru

	DPD+ N=10	DPD- N=45	p value
Age (y)	80,5±4,8	78,3±5,9	0.25
Sex (male)	7 (70 %)	29 (64 %)	0.89
Body surface area (m ²)	1,92±0,15	1.94±0,21	0.72
NT-proBNP (ng/l)	1755 (1506; 8976)	1345 (507; 2234)	0.12
Carpal tunnel syndrome (y)	5 (50 %)	0 (0 %)	<0.001

Výsledky – aortální chlopeň



$p < 0.001$

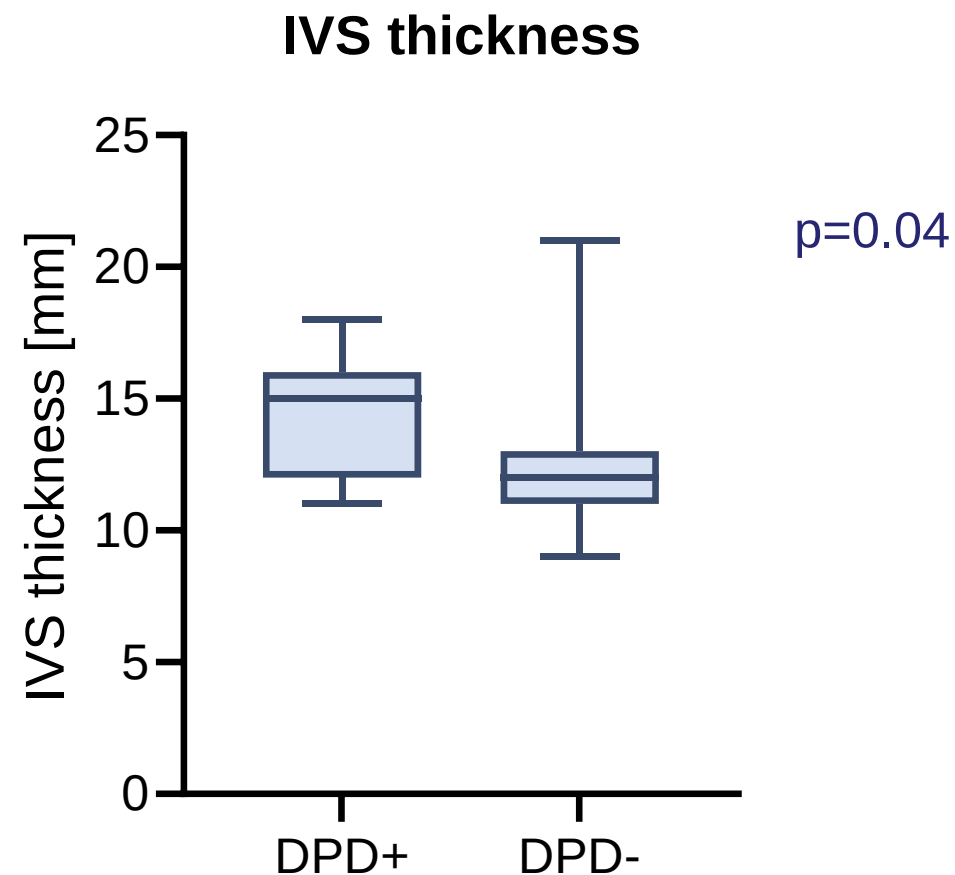
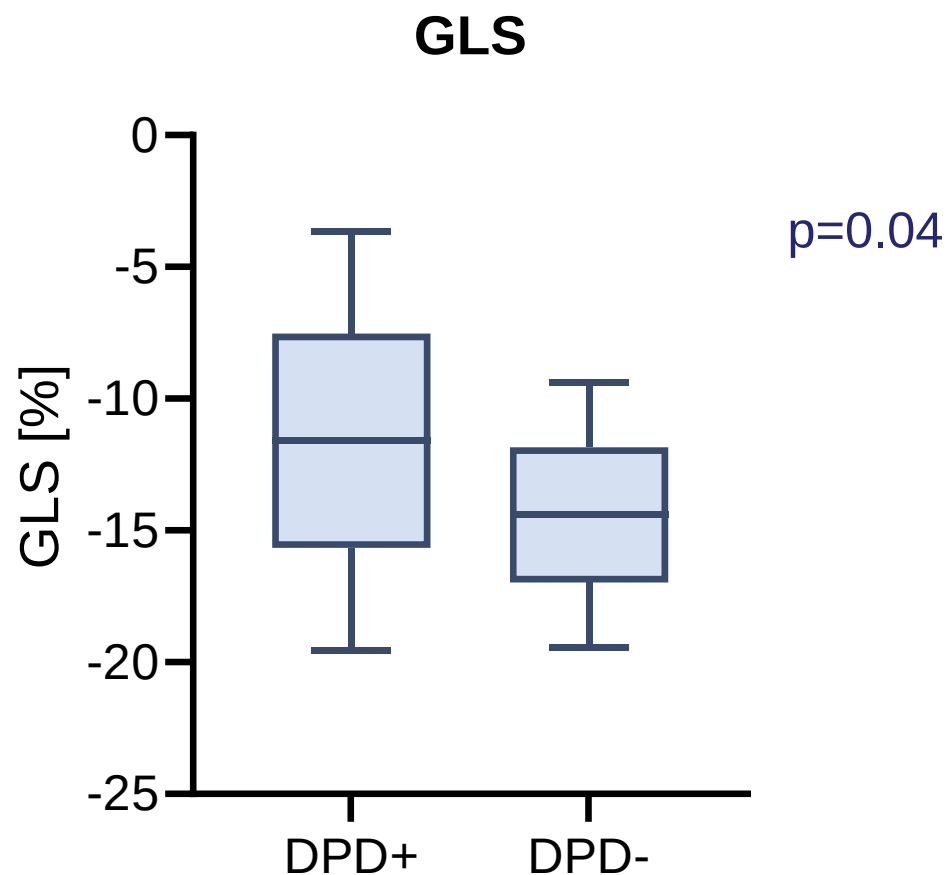


$p < 0.05$

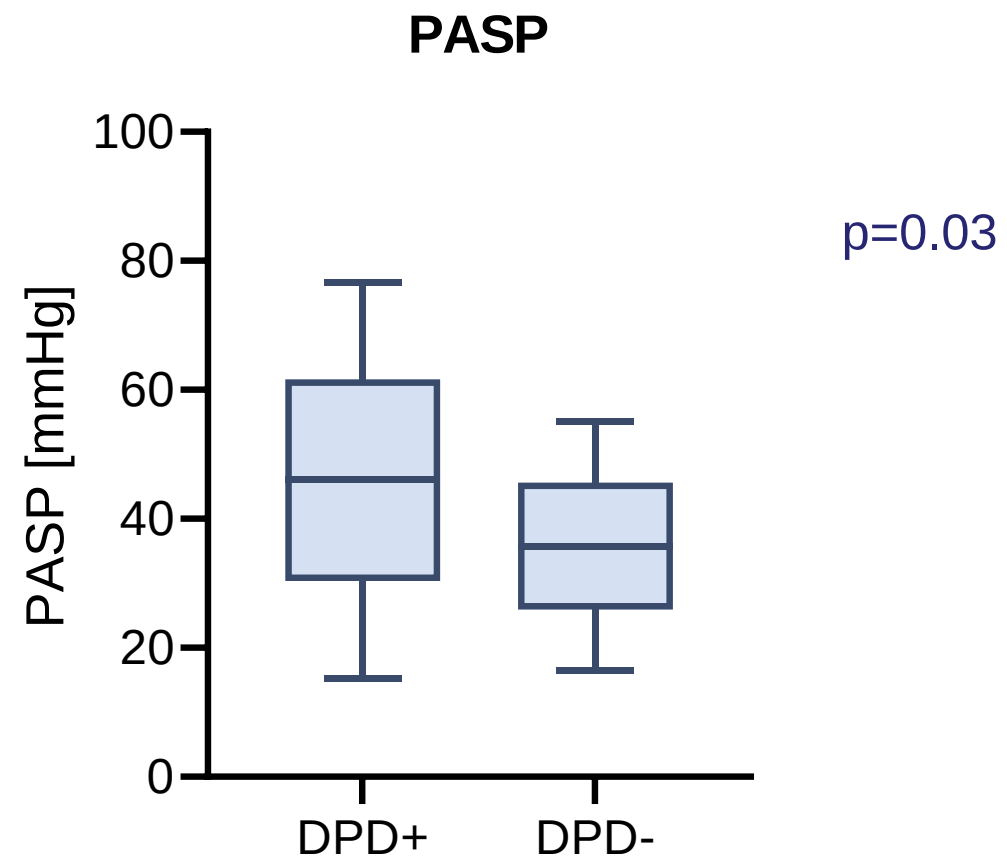
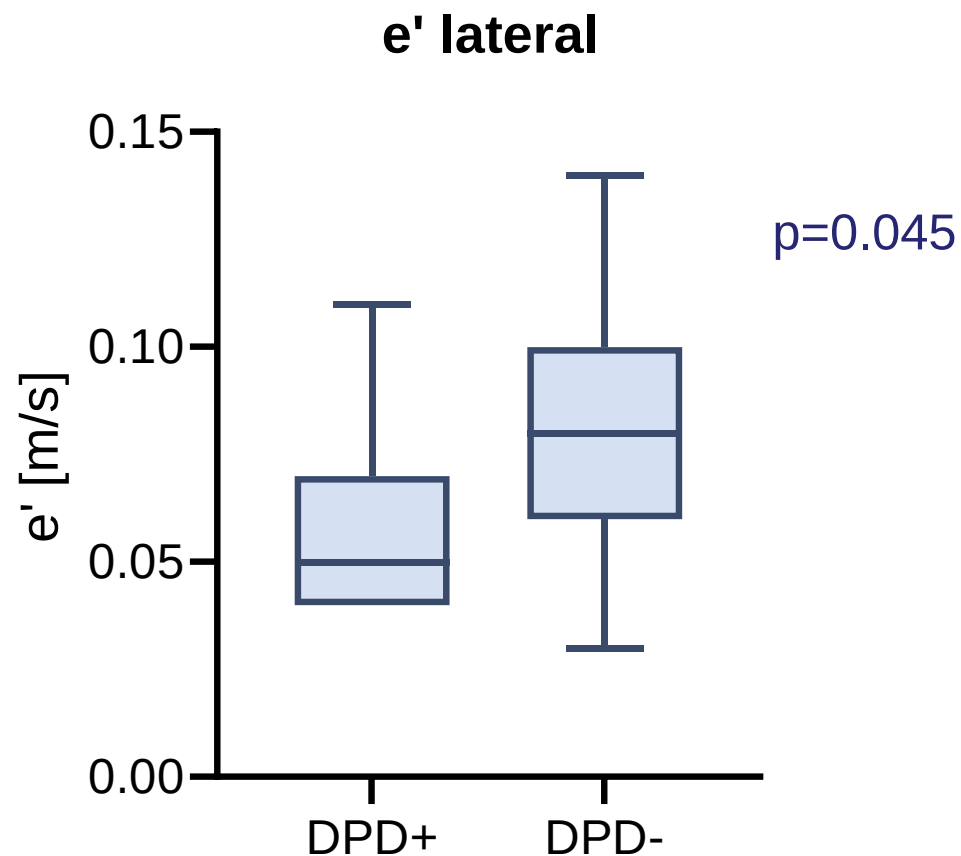
Výsledky - echokardiografie

	DPD+ N=10	DPD- N=45	p value
IVS thickness (mm)	15 (12; 16)	12 (11; 13)	0.04
LVMi (g/m ²)	123 (111; 155)	111 (102; 144)	0.09
EF (%)	57 (48; 66)	61 (55; 67)	0.30
GLS (%)	-11,6±4,1	-14,4±2,6	0,04
VTI AV (m)	0,63±0,3	0,93±0,2	<0.001
PG max (mmHg)	54,00±13,1	68,8±21,2	0.049
PG mean (mmHg)	34,6±8,7	43,3±13,6	0.09
AVAi (cm ² /m ²)	0,51±0,08	0,45±0,1	0,06
e' septálně (m/s)	0,04 (0,03; 0,06)	0,06 (0,05; 0,07)	0.06
e' laterálně (m/s)	0,05 (0,04; 0,07)	0,08 (0,06; 0,10)	0.045
LAVi (ml/m ²)	57 (46; 61)	46 (38,5; 63)	0.21
PASP (mmHg)	46±15,7	36±9,8	0,03

Výsledky – hodnoty levé komory



Výsledky – diastolická funkce



Závěry

- Prevalence ATTR v námi studované populaci byla 9 %
- ATTR je asociována s vyšší tloušťkou IVS a snížením GLS
- Pacienti s ATTR měli známky pokročilejší diastolické dysfunkce
- Aortální stenóza se u pacientů s ATTR prezentovala s nižším tlakovým gradientem a VTI (low-flow)

Závěry

- Diagnostika ATTR je zásadní k umožnění časného nasazení specifické terapie, která zlepšuje prognózu pacientů
- Rozpoznání srdeční amyloidózy u pacientů s aortální stenózou je komplikované
- Je zásadní pokračovat v hledání dalších biomarkerů nasvědčujících pro přítomnost amyloidózy u pacientů s aortální stenózou



**VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ
NEMOCNICE V PRAZE**



**1. LÉKAŘSKÁ
FAKULTA**
Univerzita Karlova

Děkuji za pozornost!