

Scintigrafické metody u srdeční amyloidózy

Lang O.

Kardiologická klinika 3. LF UK Praha 10

ONM PMCD s.r.o. Praha 1

ONM ON Příbram, a.s.

Echodny 2025, 19. – 20. září 2025, hotel NH Collection, Olomouc

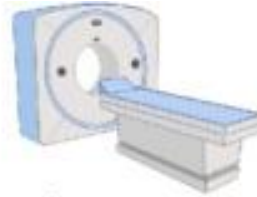
Srdeční amyloidóza

- Extracelulární depozice amyloidových vláken – infiltrativní KMP
 - V intersticiu, v malých cévách a v převodním systému
- Progresivní strukturální a funkční poškození srdce
- Hlavní příčina smrti u systémové amyloidózy
- Nejčastější jsou AL (lehké řetězce) a TTR (transthyretin) amyloidóza
- Častá příčina srdečního selhání ve stáří (nad 65 let)
- Zpočátku asymptomatická, příznaky nespecifické
 - Htf LK, sy karpálního tunelu, HFpEF, aortální stenóza
- Efektivní léčba zvýšila zájem o diagnostiku, zejména neinvazivní
 - Screening rizikových populací

Prevalence srdeční amyloidózy v různých populacích



Autopsy in unselected elderly individuals: 21%
(95% CI 7-39%)



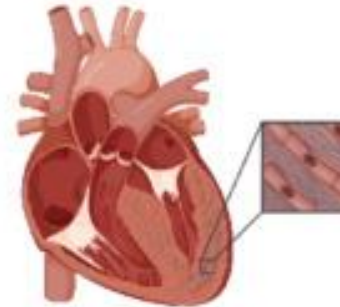
Bone scintigraphy for non-cardiac reasons:
≥81 years: ~1.3% M, ~0.4% W



HFpEF: 12%
(95% CI 6-20%)
M 73% (39-100%)
77 years (66-86)
AL-CA 10% (0-40%)



Aortic stenosis: 8%
(95% CI 5-13%)
M 67% (50-89%)
84 years (75-88)
AL-CA 2% (0-6%)



HFrEF/HFmrEF: 10%
(95% CI 6-15%)
M 100%
81 years (76-85)
AL-CA 0%



HCM: 7%
(95% CI 5-9%)
M 80% (73-87%)
74 years
AL-CA 0-9%

Prevalence of cardiac amyloidosis in screening studies



Surgery for carpal tunnel syndrome: 7%
(95% CI 5-10%)
M 64% (33-100%)
76 years (73-79)
AL-CA 18% (0-33%)

Conduction disorders: 2%
(95% CI 0-4%)
M 50%
90 years
AL-CA 0%



Diagnostika

- Endomyokardiální biopsie
 - Invazivní, potenciálně riziková, pořád „zlatý standard“
- Echokardiografie
 - Nízká přesnost, slouží k vyhledání rizikových pacientů
- CMR
 - Průkaz zvýšeného extracelulárního objemu (LGE)
- Scintigrafie (SPECT, PET) –detekuje především TTR amyloidózu
 - Různá radiofarmaka
 - SPECT: 99mTc fosfonáty DPD, PYP, HMDP (je nejlepší)
 - PET: 11C PIB, 18F Florbetaben, Florbetapir, Flutemetamol, Fluorid sodný (slibný)

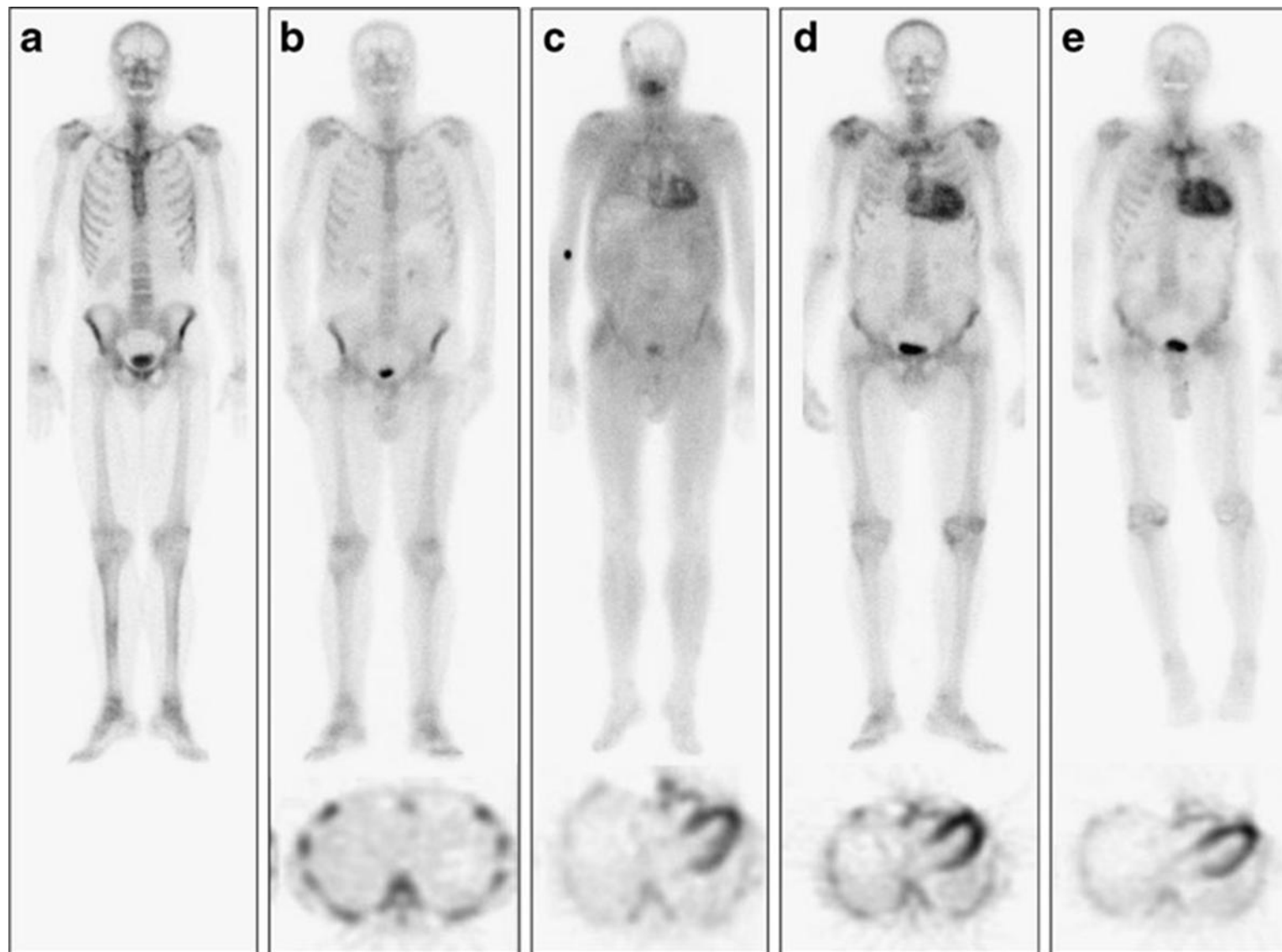
Princip vyšetření

- Vazba „kostních“ radiofarmak na amyloid není zcela vyjasněna, předpokládá se vazba na depozita vápníku v amyloidu
- Možnost falešně pozitivních nálezů při akumulaci v myokardu:
 - AL amyloidóza (obvykle nízké skóre)
 - hypertrofie myokardu
 - metastatická kalcifikace
 - kardiomyopatie způsobená chlorochinem
 - kardiomyopatie při hyperoxalurii
 - kontuze myokardu, subakutní infarkt myokardu
- Možnost falešně pozitivních nálezů při akumulaci mimo myokard:
 - perikarditida

Fosfonátová radiofarmaka - grading

Srovnání akumulace
v myokardu a ve skeletu;
grade 2 a 3 je hodnocen
jako pozitivní;
vždy je třeba doplnit
tomografii pro lokalizaci
akumulace – falešně
pozitivní nálezy

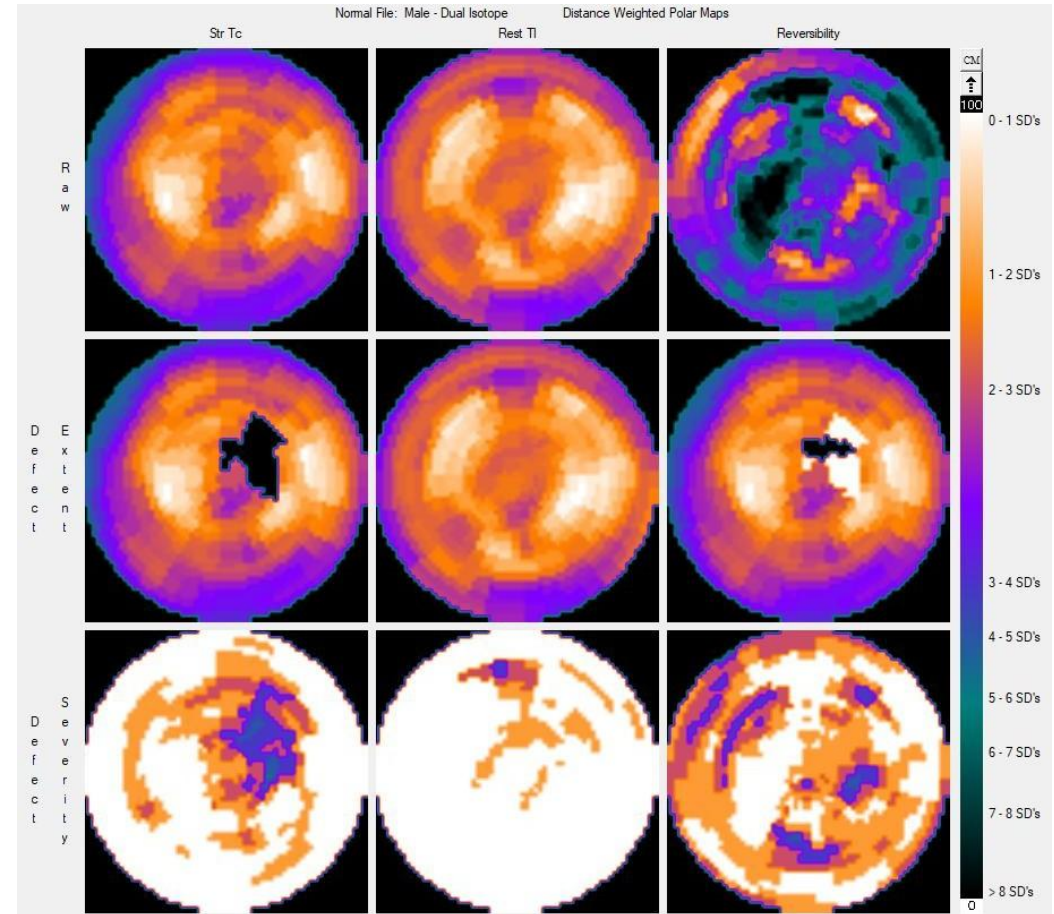
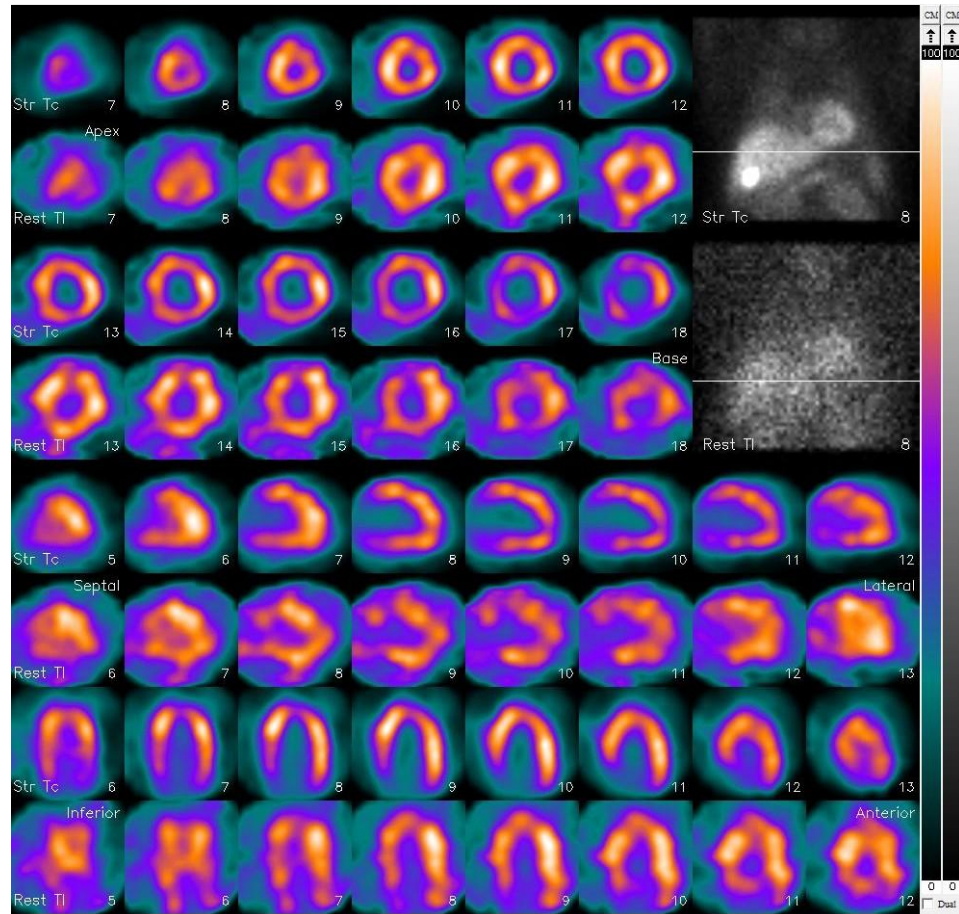
Poměr akumulace
v myokardu vůči
kontralaterální straně
větší než 1,5 je
rovněž považován za
pozitivní



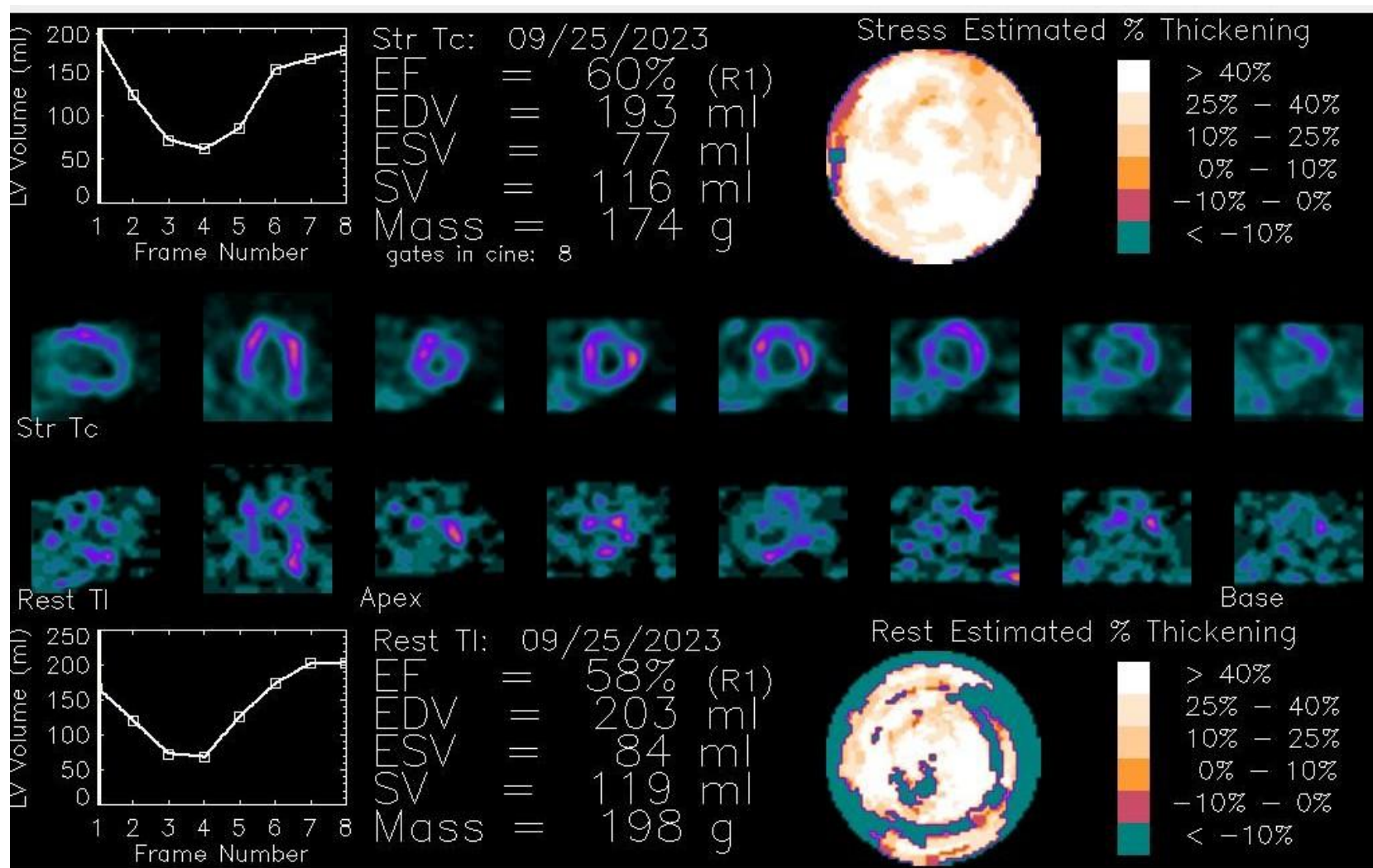
Kazuistika 1

- Pacient muž 29 let, odeslán na scintigrafii perfuze myokardu pro nespecifické potíže (závratě, slabost, nespecifické změny na EKG) k vyloučení ICHS. Pacient léčen pro hypertenzi, hypercholesterolemii, kuřák.
- Při zátěži dosáhl 225 W, TK 130/90 mmHg, P 155/min., bez klinických potíží svědčících pro ischemii myokardu
- Na PSM byla nehomogenní distribuce perfuze, ale bez defektů, zvětšená LK (EDV kolem 200 ml), lehce nehomogenní kinetika LK
- Námi bylo doporučeno vyšetření na ATTR – bylo negativní

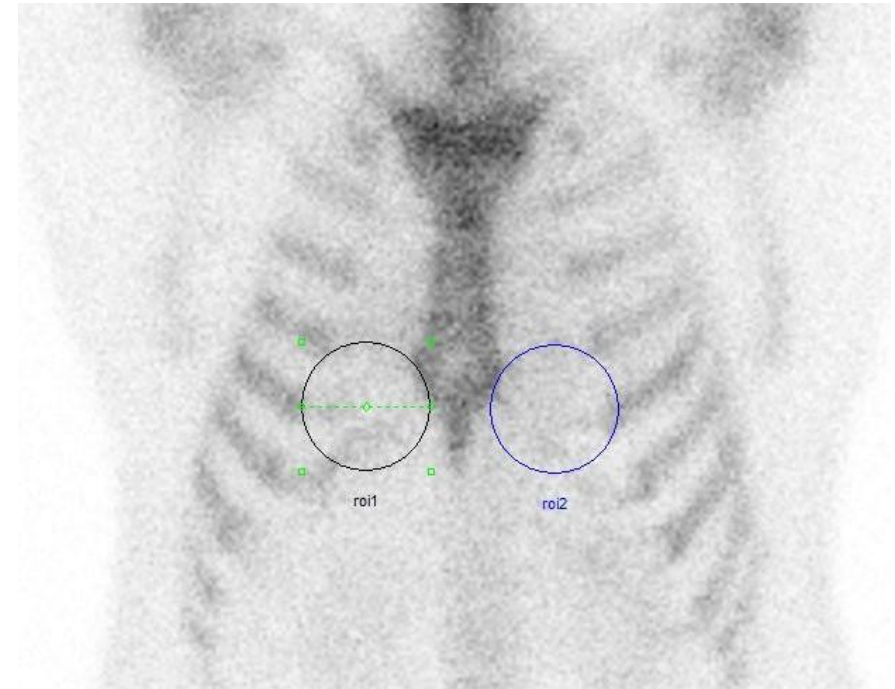
Perfuze myokardu



Mechanická funkce LK



Scintigrafie s fosfonátem planární (2D)



V jaké věkové skupině je ATTR nejčastější?

- A) 20 – 40 let
- B) 40 – 60 let
- C) více než 65 let

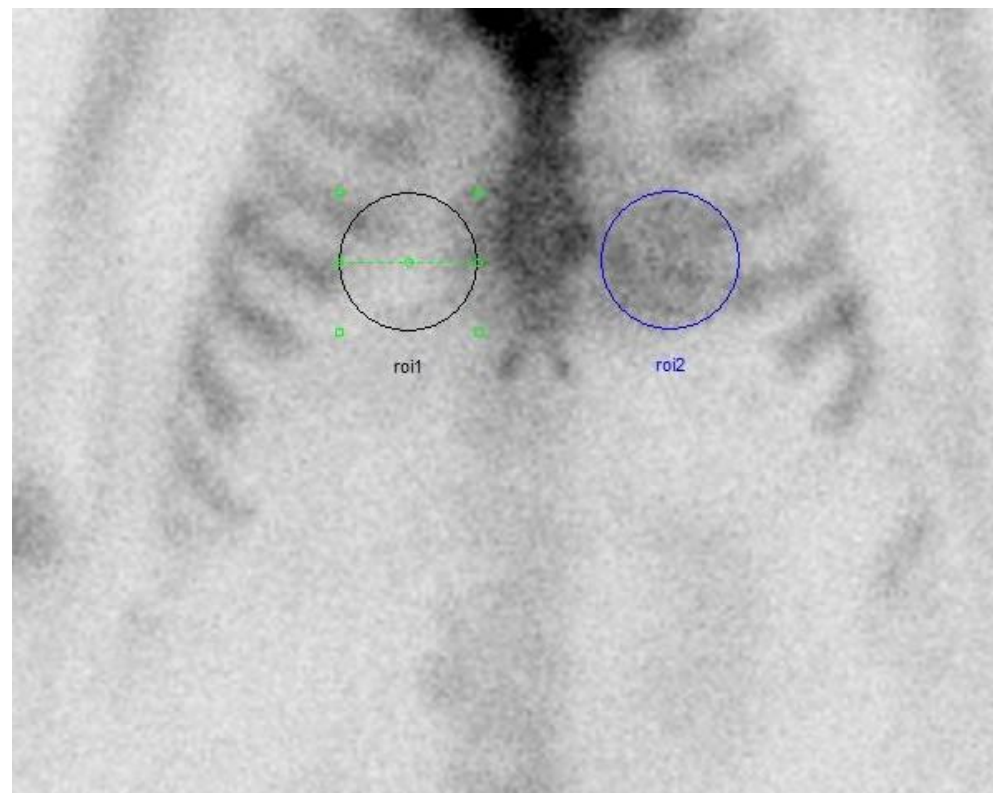
Jaké příznaky indikují vyšetření na ATTR?

- A) známky srdečního selhání
- B) HFpEF
- C) syndrom karpálního tunelu
- D) neuropatie
- E) stenóza páteřního kanálu v oblasti bederní páteře
- F) všechny
- G) první tři
- H) žádné

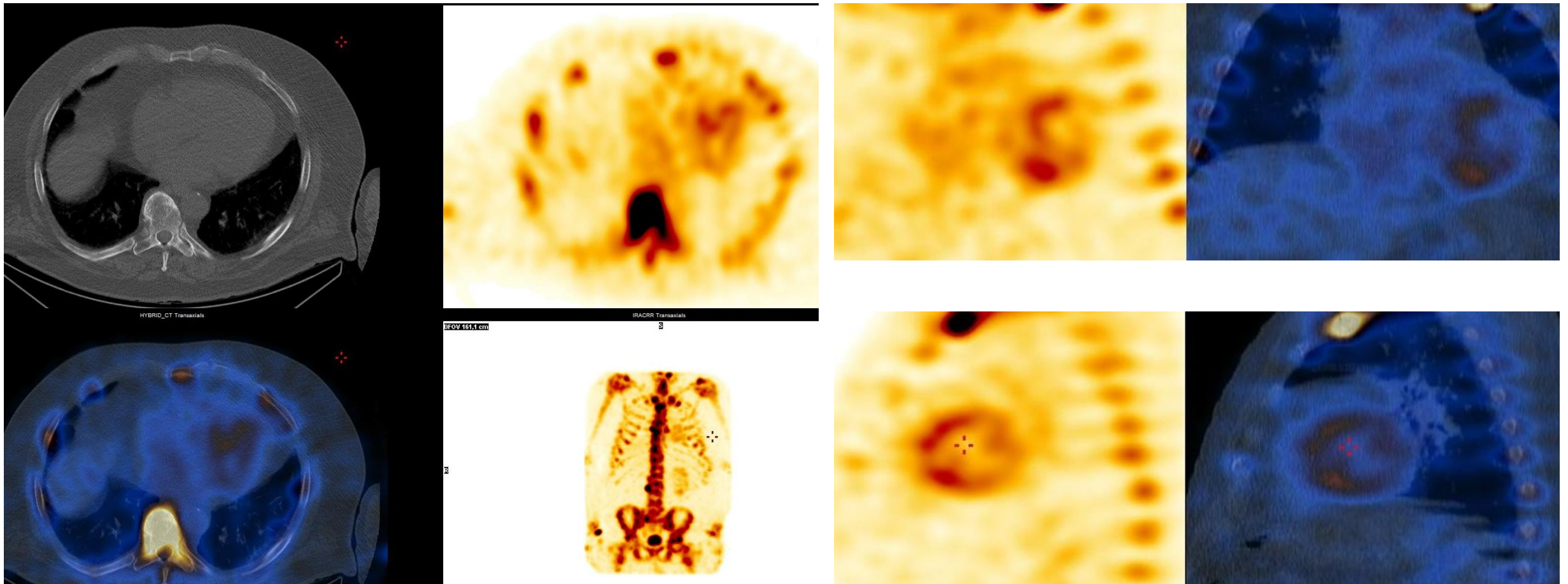
Kazuistika 2

- Bratři TM a TZ ve věku 78 a 82 let, vyšetření před 4 lety
- Odesláni k detekci srdeční amyloidózy pro známky srdečního selhání
- Nález byl u obou pozitivní, oba již zemřeli

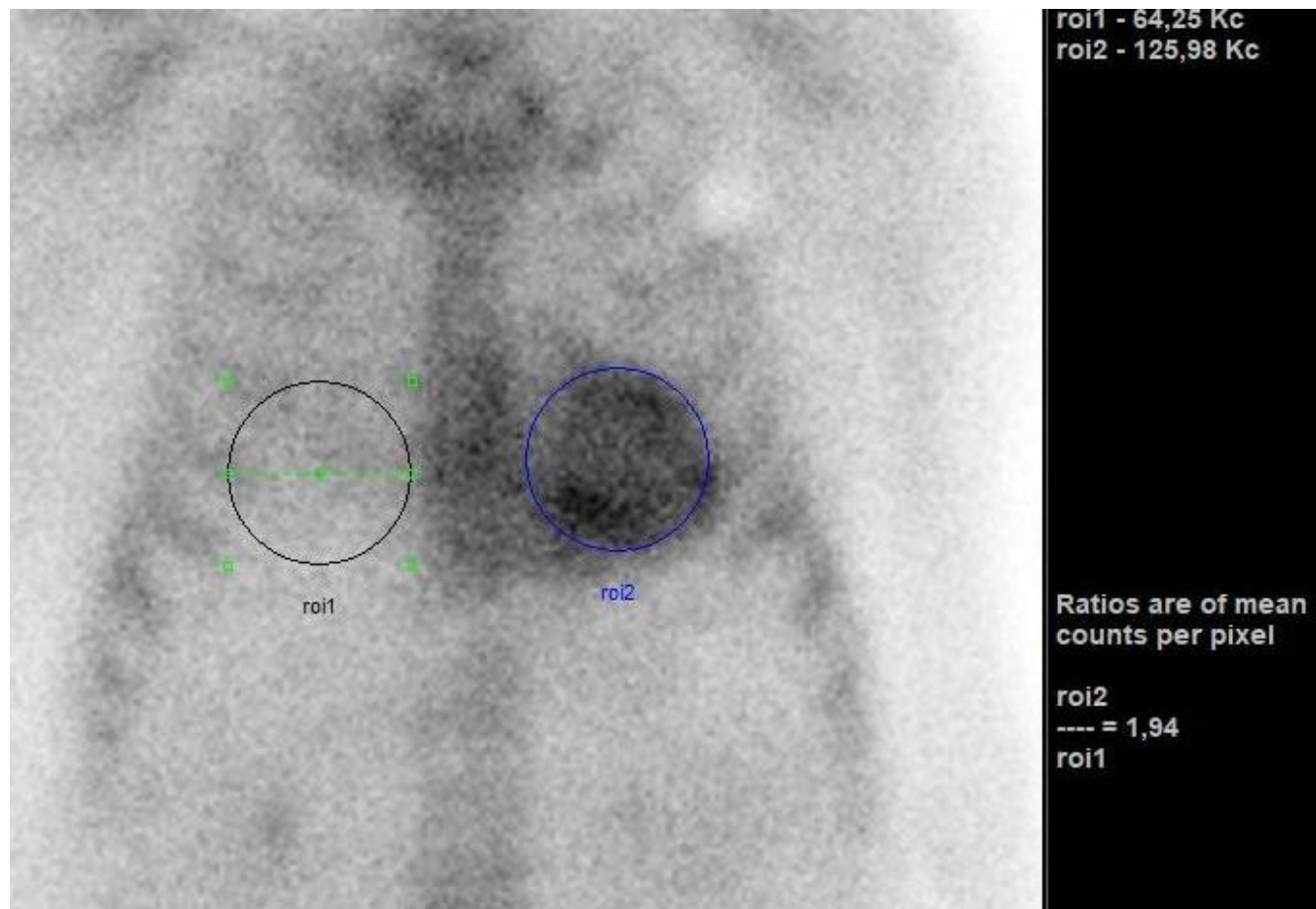
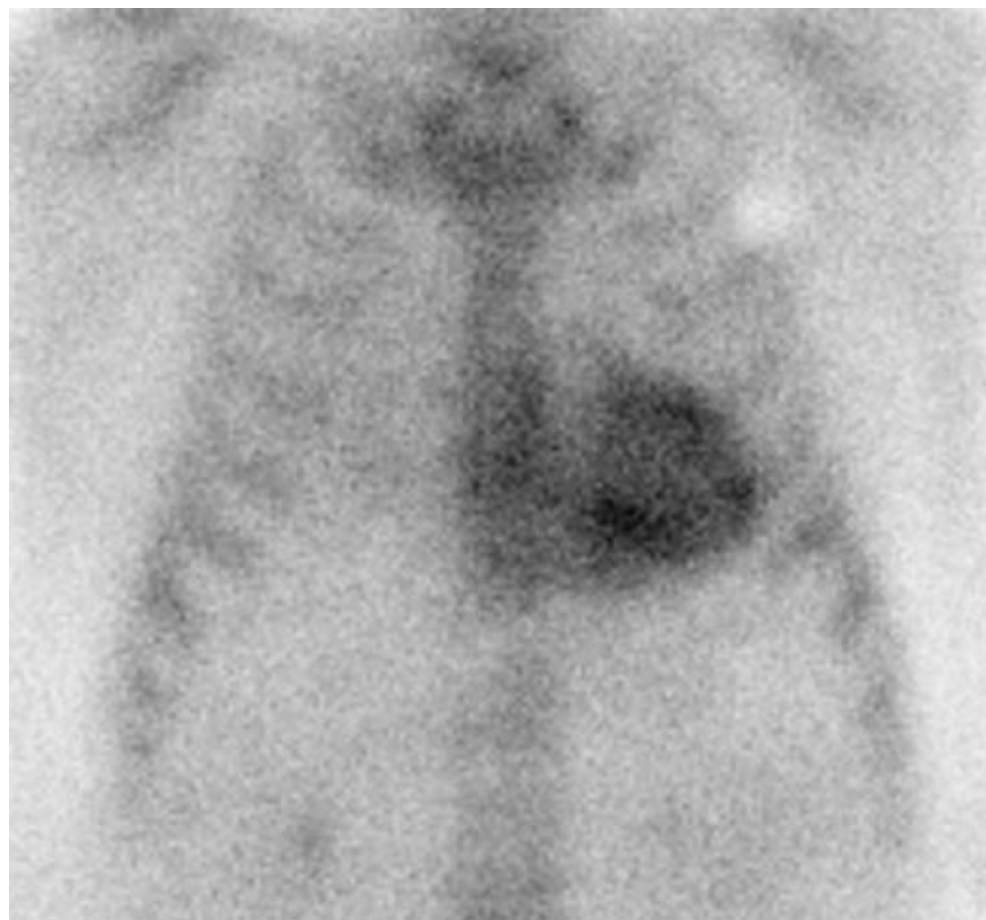
Scintigrafie s fosfonátem planární (2D) - TM



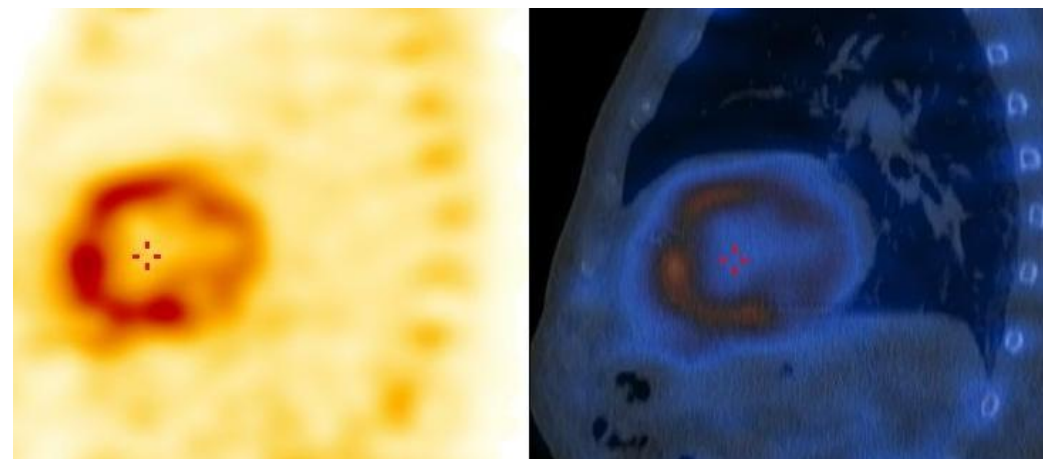
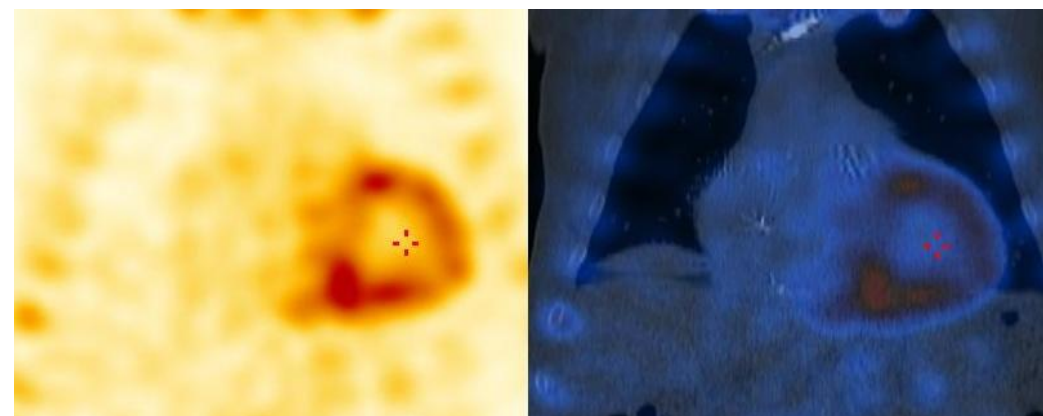
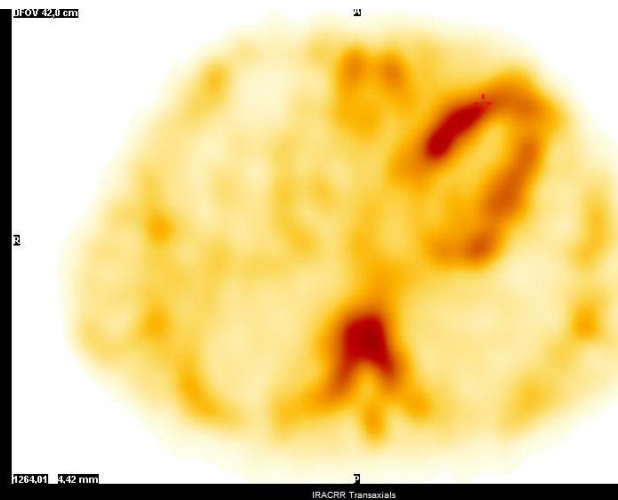
Tomografické řezy TM



Scintigrafie s fosfonátem planární (2D) - TZ



Tomografické řezy TZ



Jaké EKG známky indikují vyšetření na ATTR?

- A) nízká voltáž v rozporu se zesílenou stěnou komory na echu
- B) fibrilace síní
- C) převodní poruchy (raménkové blokády, a-v blok)
- D) obraz infarktu myokardu (Q kmity)
- E) první dvě
- F) všechny
- G) žádné

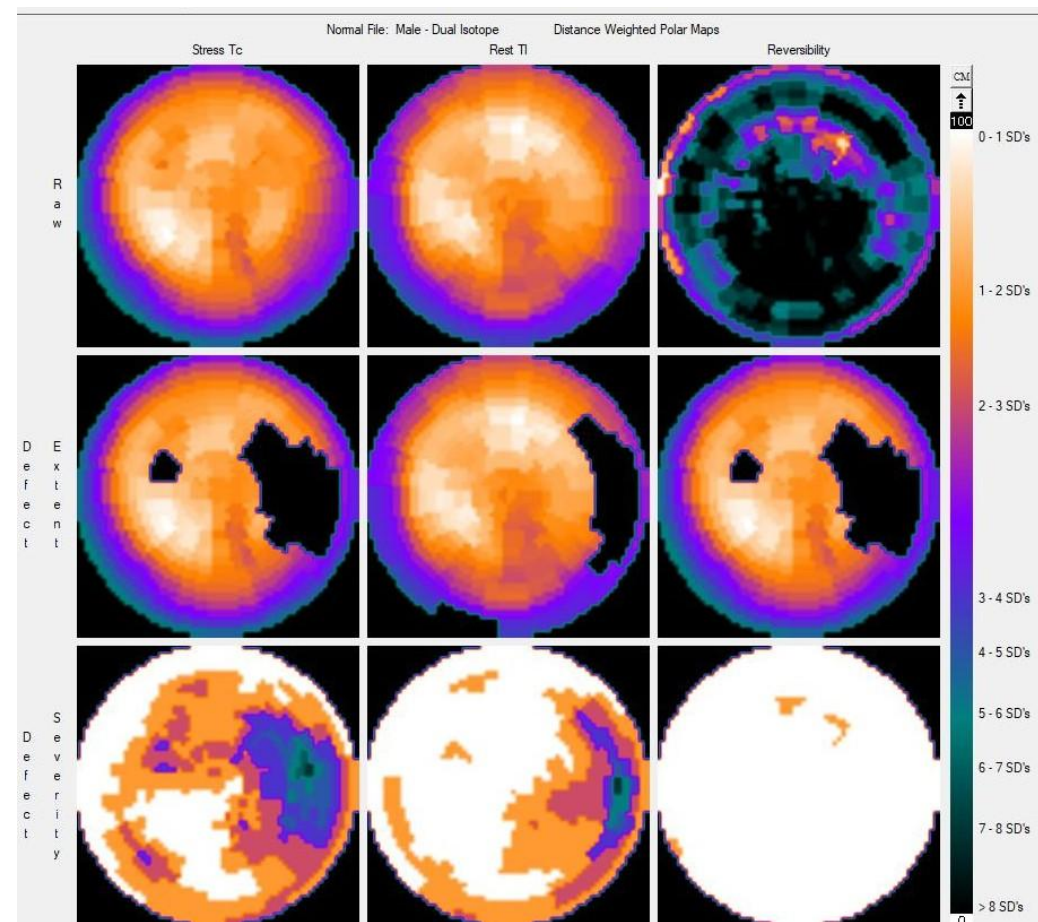
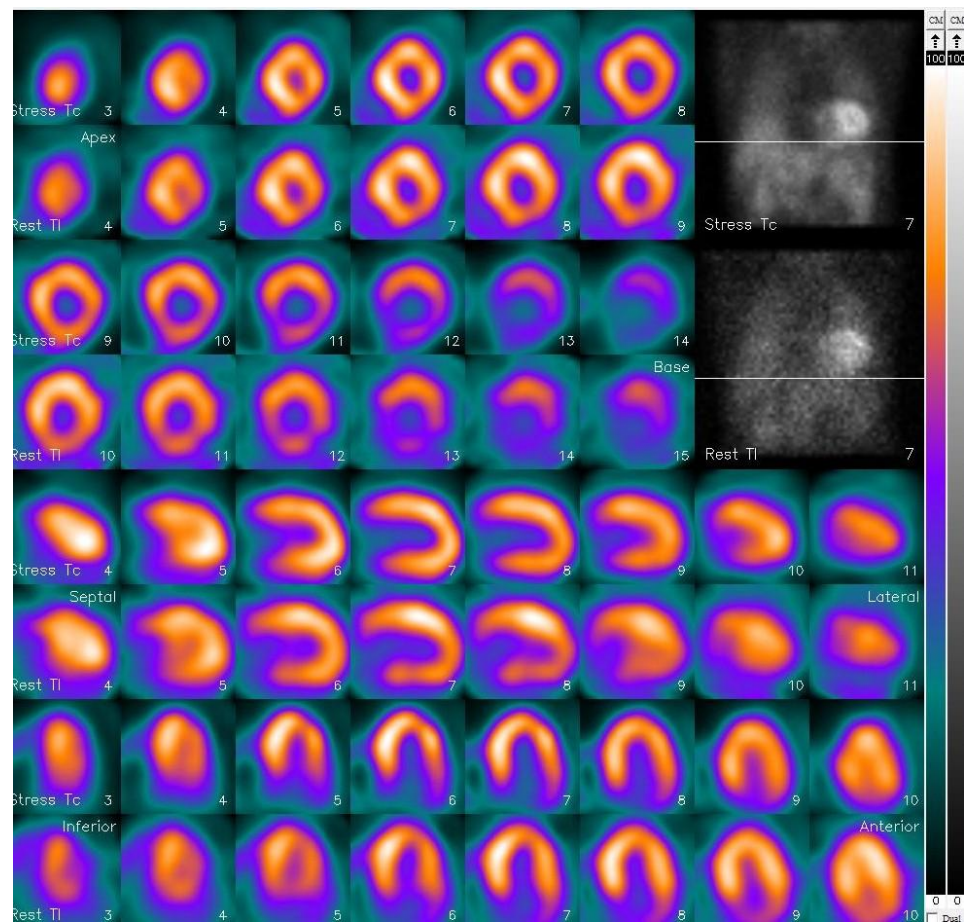
Jaké echo nálezy indikují vyšetření na ATTR?

- A) zesílená stěny levé komory srdeční
- B) aortální stenóza
- C) malý perikardiální výpotek
- D) snížený longitudinální strain
- E) dilatace obou předsíní
- F) všechny
- G) žádné
- H) první dvě

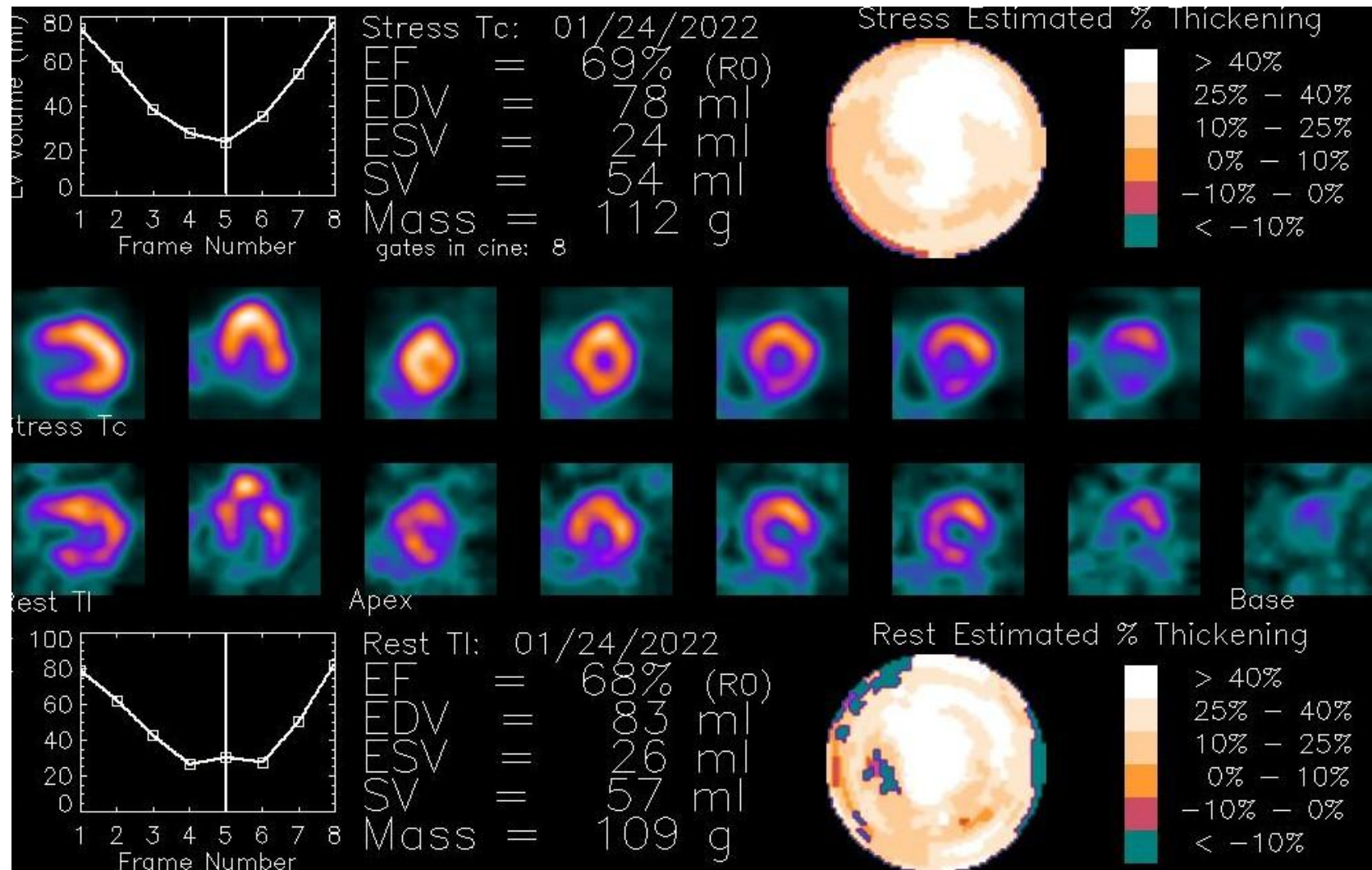
Kazuistika 3

- Pacient muž 92 let, odeslán na perfuzní scintigrafii myokardu k vyloučení ICHS.
- Měl nespecifické potíže, námahovou dušnost, srdeční selhání
- Z rizikových faktorů měl pouze hypertenzi
- Při zátěži dosáhl 50 W, TK 135/85 mmHg, P 110/min., byl výrazně dušný, na EKG měl RBBB,
- Na PSM byl zcela normální nález
- Po půl roce byl odeslán na scintigrafii s fosfonátem k detekci ATTR pro zvětšenou LK, nález byl pozitivní
 - Na PSM byla LK normální velikosti (odstup půl roku)

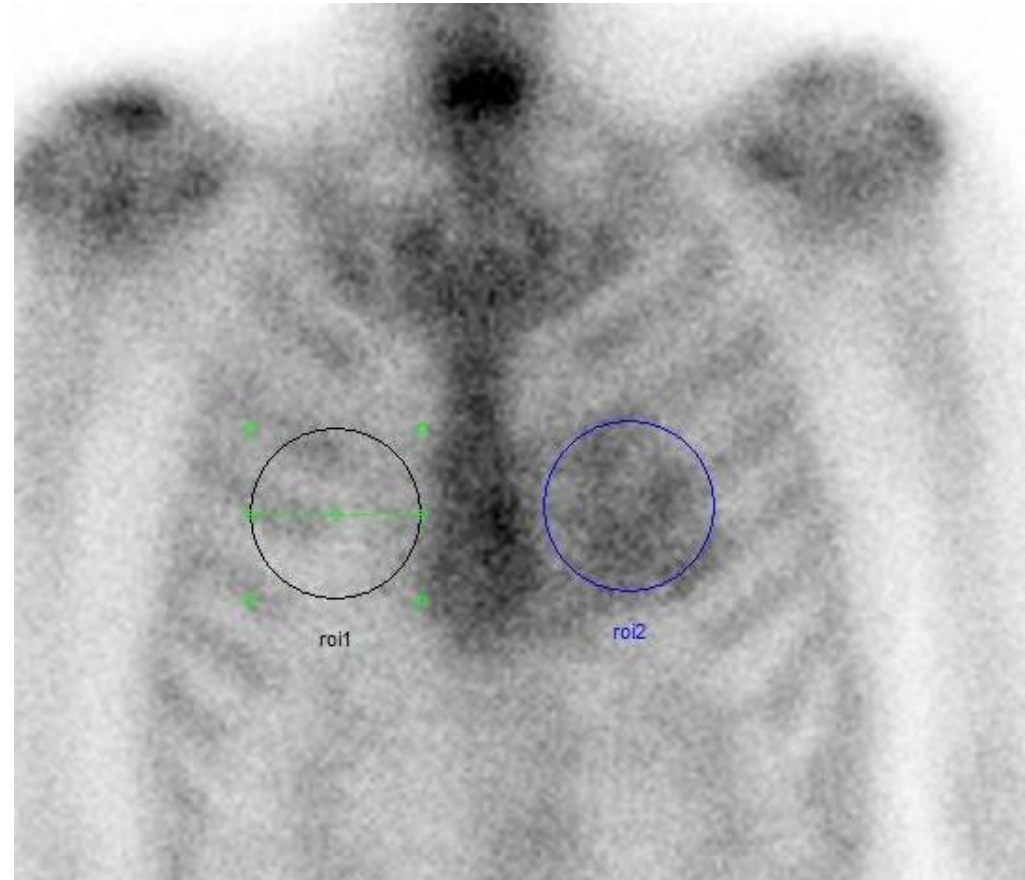
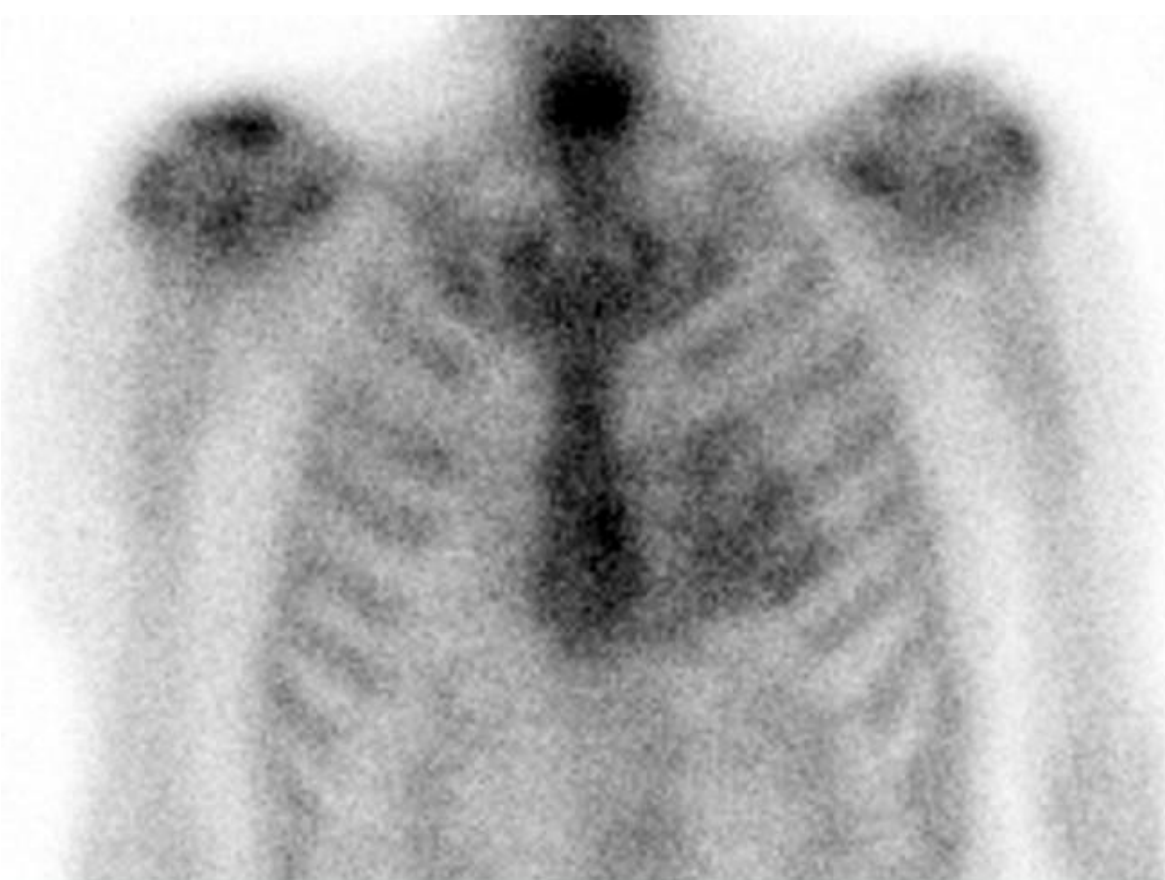
Perfuze myokardu



Mechanická funkce LK



Scintigrafie s fosfonátem planární (2D)

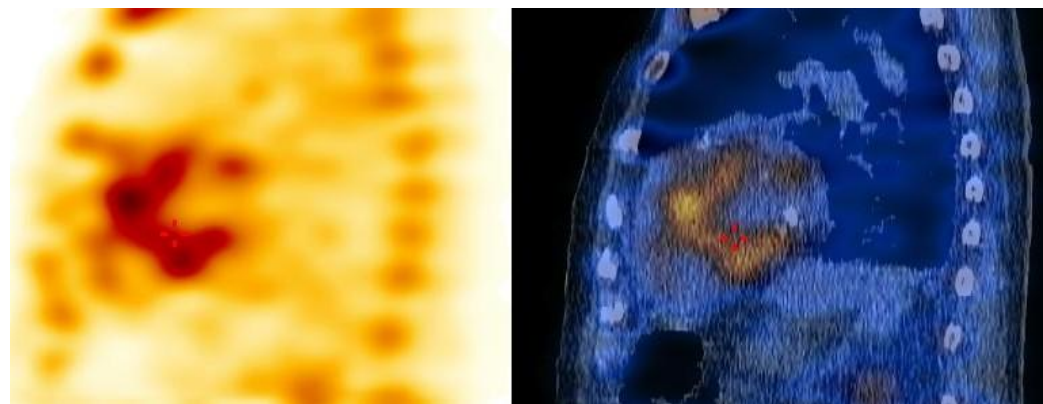
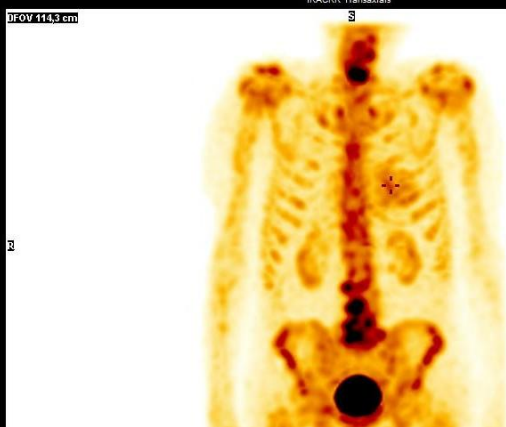
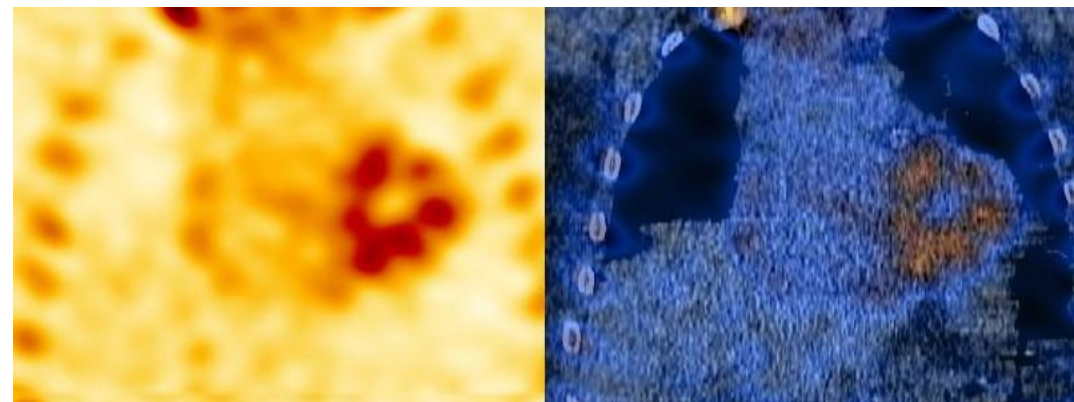
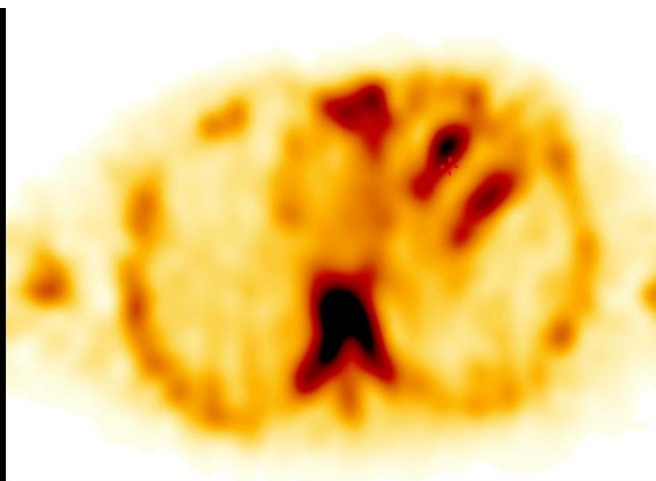
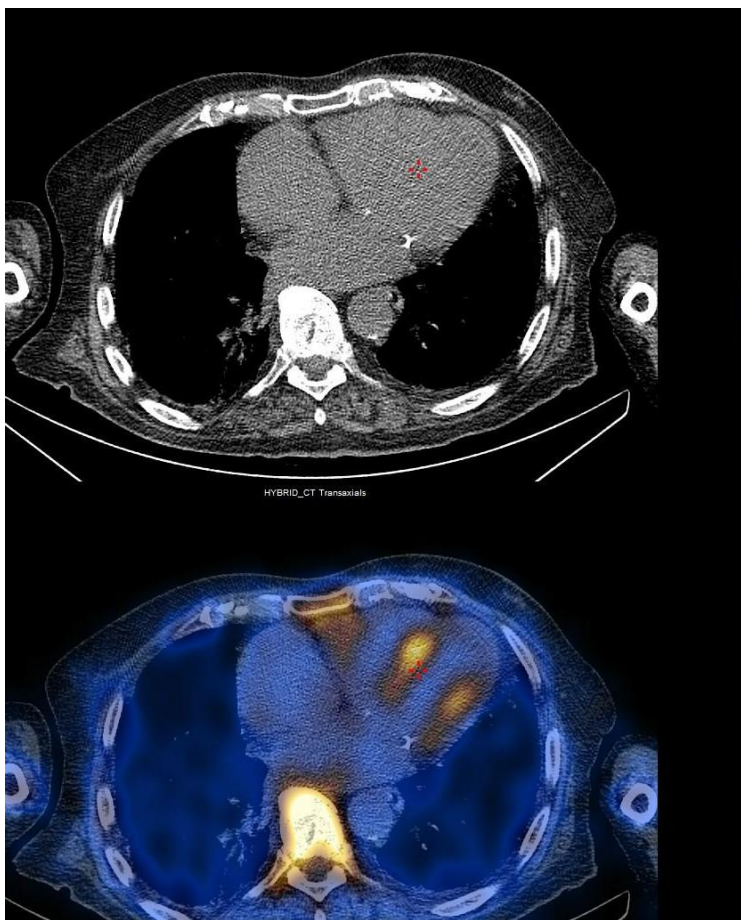


roi1 - 57,11 Kc
roi2 - 85,92 Kc

Ratios are of mean
counts per pixel

roi2
---- = 1,50
roi1

Tomografické řezy



Jaká akumulace v myokardu indikuje ATTR?

- A) nižší než ve skeletu
- B) stejná jako ve skeletu
- C) vyšší než ve skeletu, akumulace ve skeletu je velmi nízká
- D) body B) a C) jsou správně
- E) zvýšená akumulace v myokardu není pro ATTR typická

Kazuistika 4

- Pacient muž 70 let byl odeslán na vyšetření pro restriktivní kardiomyopatii k vyloučení TTR amyloidózy
- Na scintigrafii s fosfonátem byla patrná jen mírně zvýšená akumulace, hodnocena stupněm 1
- Na tomografii byla akumulace lokalizovaná pravděpodobně do myokardu
 - Vzhledem k nízké akumulaci nebylo určení lokalizace přesné

Scintigrafie s fosfonátem planární (2D)

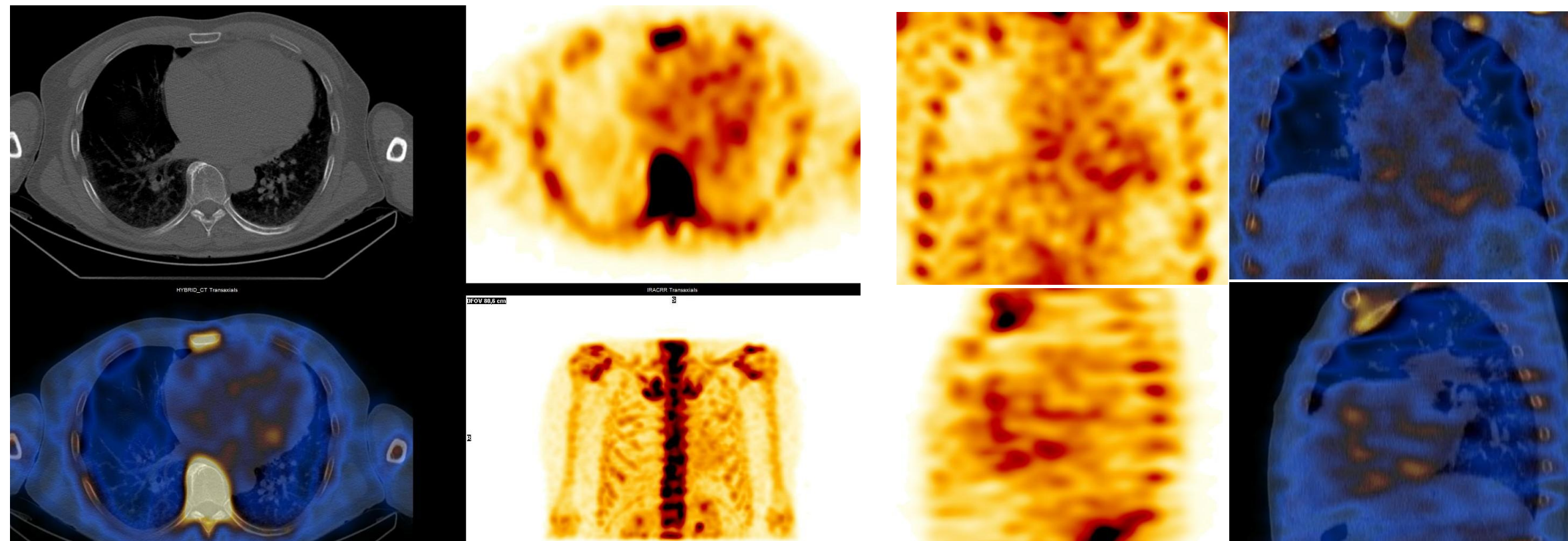


roi1 - 46,07 Kc
roi2 - 58,12 Kc

Ratios are of mean
counts per pixel

roi2
---- = 1,25
roi1

Tomografické řezy



Jaká byla konečná diagnóza?

- A) TTR amyloidóza
- B) AL amyloidóza
- C) perikarditida
- D) hypertrofie levé komory srdeční

Děkuji za pozornost

