

Wykorzystanie echokardiografii w diagnostyce amyloidozy serca *(cardiac amyloidosis, CA)*

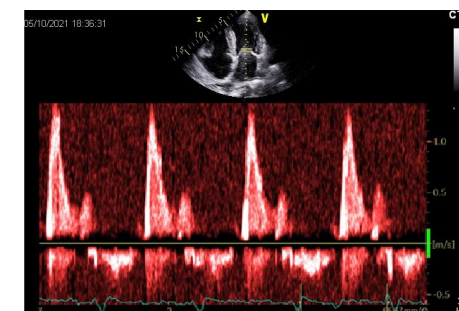
Prof. dr hab. Jarosław D. Kasprzak FESC, FACC, FISCU(d)
Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Amyloidoza serca – zastosowanie echokardiografii

- Echo to metoda niezbędna i często inicjująca diagnostykę amyloidozy serca (CA) u chorego z niewydolnością serca
- Obraz echo serca jest taki sam w typie AL i ATTR – różnicowanie wymaga testu wykrywania łańcuchów lekkich oraz scyntygrafii
- Rozpoznanie wymaga czujności diagnostycznej:
 - ocena niewyjaśnionego przerostu ściany LK powyżej 12mm przy znajomości objawów systemowych („czerwone flagi”)
 - precyzyjna ocena grup podwyższonego ryzyka ATTR-CA – występowanie częstsze np. u starszych osób z HFpEF, blokiem AV lub stenozą aortalną
- Brak objawu patognomonicznego w echokardiogramie! – poszukiwanie cech swoistych dla CA + wykorzystanie skal diagnostycznych

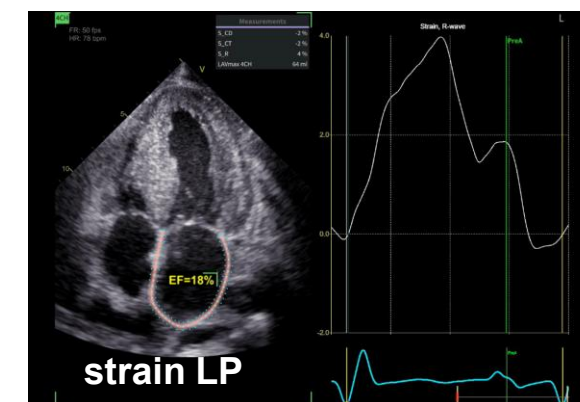
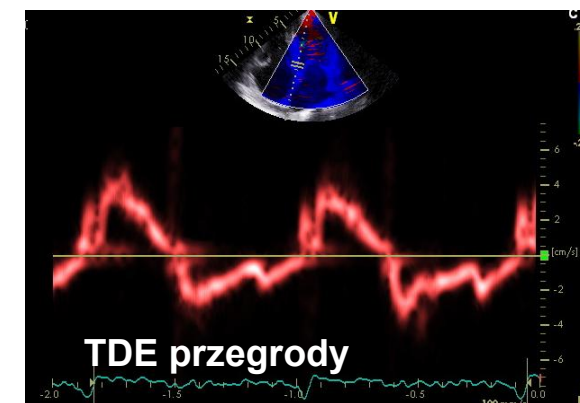
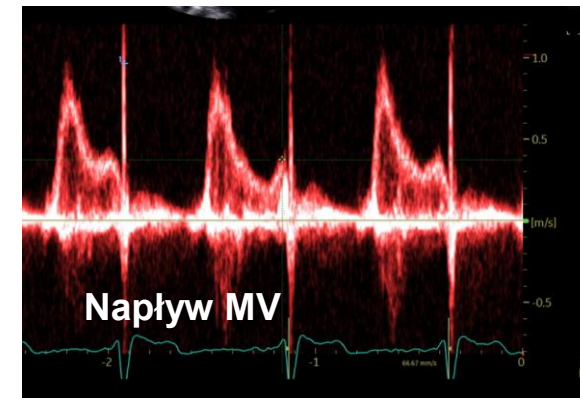
Analiza echokardiogramu pod kątem CA

- Koncentryczny przerost lewej komory $\geq 12\text{mm}$
 - Możliwe pogrubienie ściany prawej komory i przegrody międzyprzedsionkowej ($>5\text{mm}$) oraz płatków zastawek
 - Bez zawężania drogi odpływu lewej komory
- Dysfunkcja rozkurczowa – stopień II/III mimo zachowanej frakcji wyrzutowej
- Charakterystyczna mapa zaburzeń skracania włókien podłużnych, mniej nasilonych w koniuszku lewej komory – „apical sparing” = „wisienka na torcie”
- Wizualne oznaki amyloidozy – echogeny mięsień lewej komory, duże przedsionki, często płyn w worku osierdzia

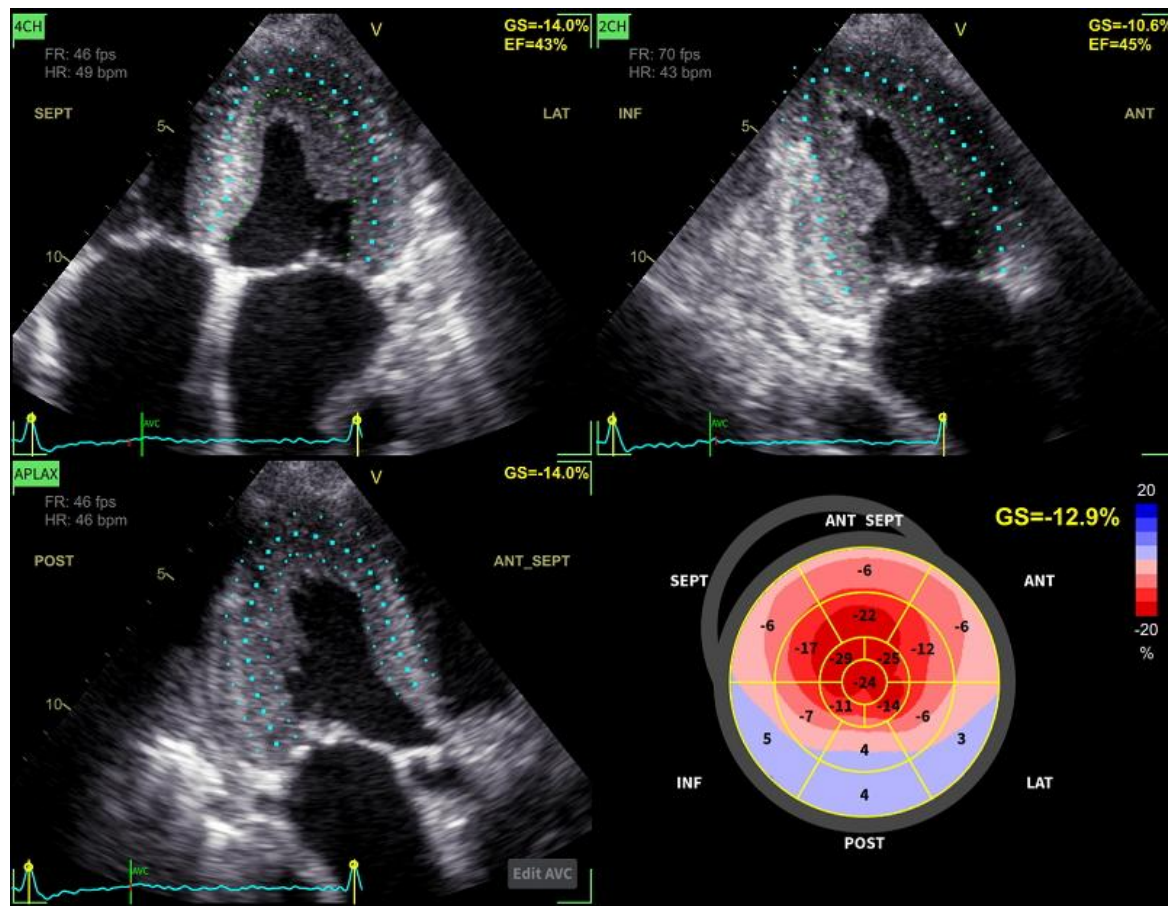


Dysfunkcja rozkurczowa

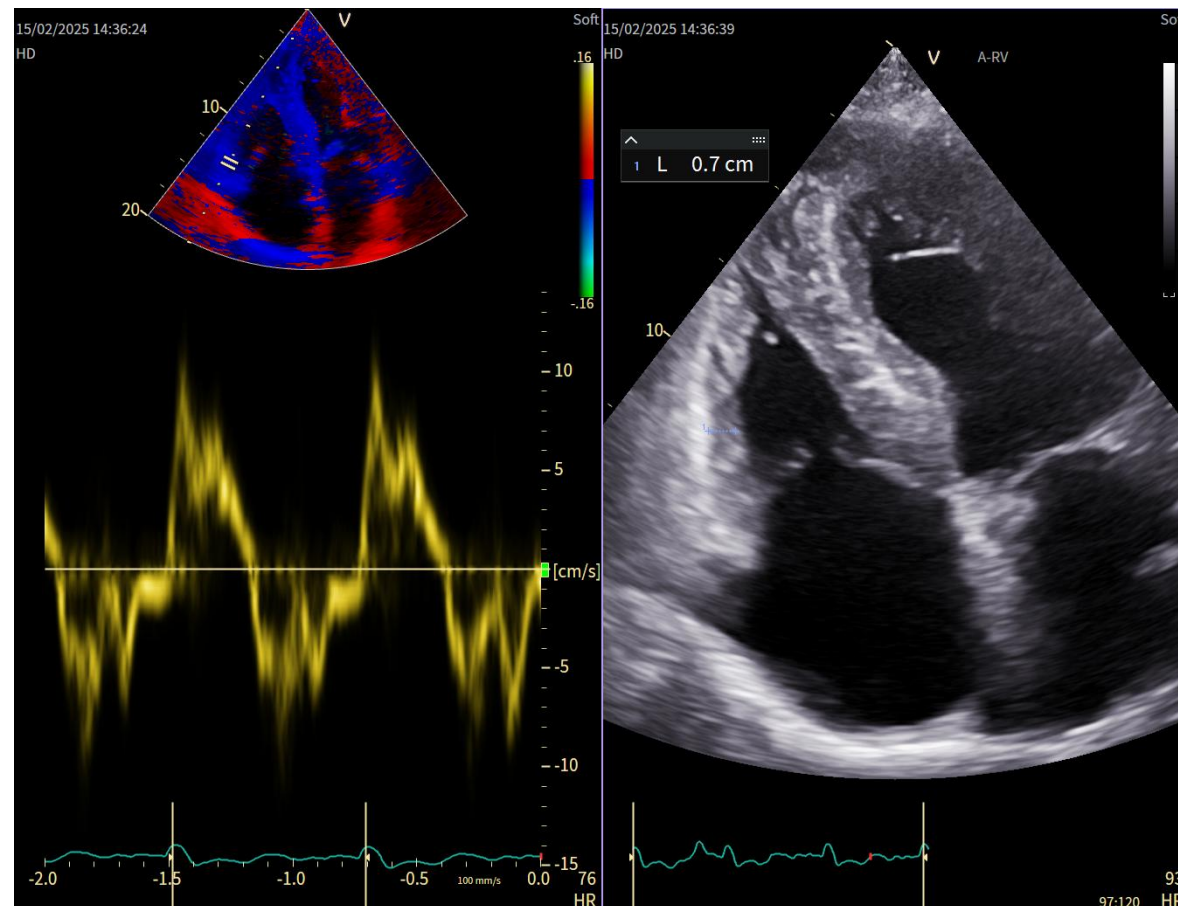
- Zależy od etapu choroby, ale całkowicie prawidłowa funkcja rozkurczowa (np. $e' > 10$ cm/s) nie jest spotykana
- Zaawansowana dysfunkcja rozkurczowa (stopień II/III wg aktualnych algorytmów) może stanowić „czerwoną flagę”
 - Zwykle poszerzona żyła główna dolna (chyba, że pacjent stosuje diuretyki)
 - Napływ mitralny - możliwa fala L (po fali E napełniania i po e' w TDE)
 - Reguła piątek – niskie prędkości miokardialne (e' , a' , s' < 5 cm/s)
 - Nasilona dysfunkcja przedsionka – obniżone odkształcenie podłużne i kurczliwość



Typowe cechy obrazu echo



Przerost ścian, ziarnista echostruktura miokardium
Apical sparing GLS (SAB = 3,5)

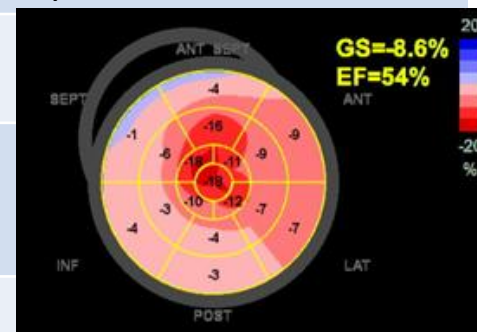


Przerost ścian prawej komory z jej dysfunkcją,
przerost przegrody międzyprzedsionkowej,
nieco pogrubiałe płatki zastawek bez zwapnień

Co oznacza „wisienka na torcie” – apical sparing

- Zachowane tylko w segmentach koniuszka odkształcenie podłużne
- Charakterystyczne, ale nie 100% swoiste dla CA – spotykane też np. w stenozie aortalnej – realna trafność diagnozy ok. 75%
- Pomocnicze wskaźniki ilościowe – nie zastępują algorytmu echo

Parametr	Wzór do obliczania	Za amyloidozą przemawia
Obniżone (wartość bezwzględna <16%) globalne odkształcenie podłużne (LS) lub wizualne „apical sparing”: objaw nieswoisty, ale bardziej nasilony w CA niż np. w HCM		
SAB (strain apex : base)	średni LS segm. koniuszkowych / średni LS segm. podstawnych	>2.1
APS (RELAPS) – apical strain ratio	średni LS segm. koniuszkowych / suma średniego LS segm. podstawnych + średniego LS segm. środkowych lewej komory	>1.0
EFSR (LVEF : GLS ratio)	iloraz LVEF / globalny LS lewej komory	>4.1
AMYLI (RWT : E/e' ratio)	Względna grubość ścian lewej komory RWT : iloraz E/uśrednione e'	<0.22 wyklucza amyloidozę AL serca



SAB = 2.46

ABS = 0.95

EFSR = 6.3

Algorytmy rozpoznania ATTR-CA w echo

Skrining: stwierdzony niewyjaśniony przerost ściany LK $\geq 12\text{mm}$
+ „czerwona flaga” lub kontekst kliniczny



Algorytmy rozpoznania transtyretynowej amyloidozy serca wg echo:

Co najmniej 2 cechy:

- Dysfunkcja rozkurczowa
stopień **2-3**
- Niskie prędkości miokardialne w
doplerze tkankowym:
 $s', e', a' < 5 \text{ cm/s}$
-  odkształcenie podłużne lewej
komory:
LV GLS gorszy niż **-15%**

LUB

IWT score: CA, gdy ≥ 8 punktów:

- Względna grubość ścian LK
(IVS+PWT) / LVEDD $> 0,6$: **3 pkt**
- Stosunek odkształcenia podłużnego segm.
koniuszka : podstawnych LK $> 2,9$: **3 pkt**
- TAPSE $\leq 19\text{mm}$: **2 pkt**
- Stosunek E/e' > 11 : **1 pkt**
- LV GLS gorszy niż **-13%**: **1 pkt**

< 2 punkty wyklucza ATTR-CM

Algorytmy diagnostyczne wg kontekstu klinicznego:

Podejrzenie ATTR-CA (IWT score)

- **8-10 punktów: TAK – ATTR-CA**
 - Czułość 46% swoistość 98%
- **2-7 punktów:** wynik niejednoznaczny
 - Czułość 61% swoistość 27%
- **0-1 punkt: NIE**
 - Czułość 98% swoistość 19%

Wskaźnik wieloparametryczny dla AL-CA
(ocena pacjenta z amyloidozą AL – odmienny algorytm od oceny pacjenta z niewyjaśnionym przerostem ściany serca) :

Pacjent z amyloidozą AL (AL-score)

- **5-6 punktów: TAK: AL-CA**
 - Czułość 54% swoistość 98%
- **1-4 punkty:** możliwość fałszywie (+) potrzebna dodatkowa diagnostyka
 - Czułość 93% swoistość 43%
- **0 punktów:** małe ryzyko AL-CA
 - Czułość 100%

Rozpoznanie AL - CA, gdy ≥ 5 punktów:

- Względna grubość ścian LK
(IVS+PWT) / LVEDD $> 0,52$: **2 pkt**
- Stosunek E/e' > 10 : **2 pkt**
- TAPSE ≤ 19 mm: **1 pkt**
- LV GLS gorszy niż -14% : **1 pkt**

< 1 punkt wyklucza AL-CA



Dziękuję za uwagę !

