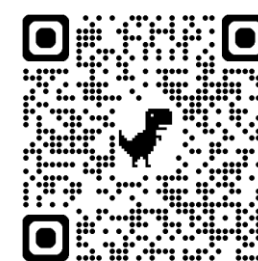
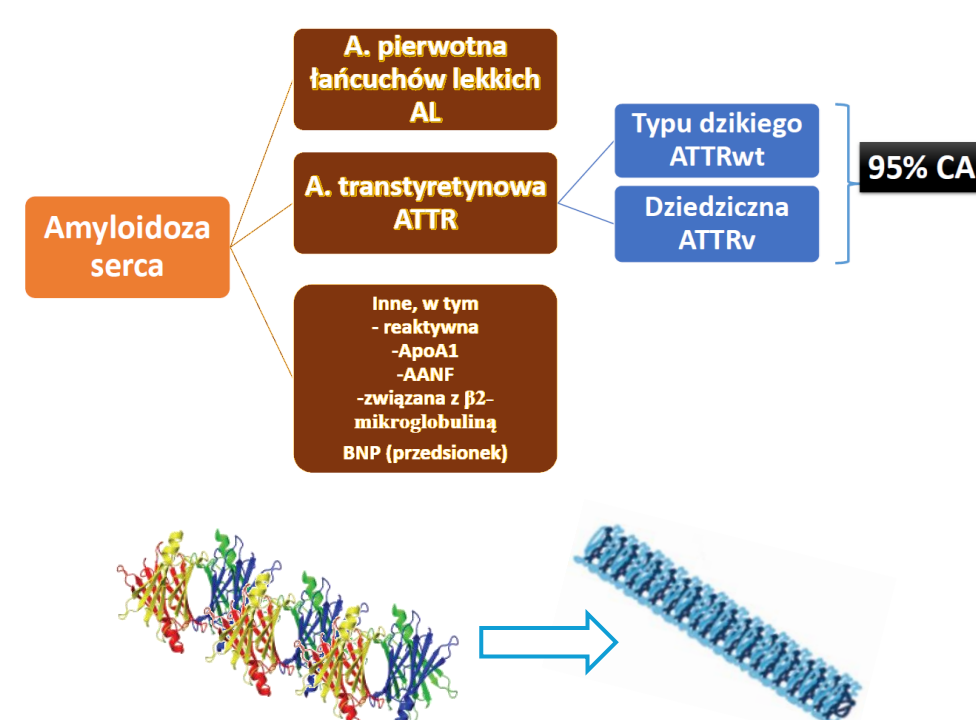


Zasady diagnostyki amyloidozy serca



Amyloidoza serca (CA)

- ❖ Proces naciekania ściany serca amyloidem – pozakomórkowym włóknistym białkiem
 - ✓ W Polsce najczęściej spotykamy amyloidozę ATTR¹ (transtyretynowa, zwykle ATTRwt, „wild type” - transtyretyna bez mutacji; rzadziej postać dziedziczna (ATTRv, „variant”) oraz amyloidozę łańcuchów lekkich z zajęciem serca (AL-CA)
 - ✓ Obie postacie CA posiadają dedykowane terapie w ramach programów lekowych B.162 (od sierpnia 2024 tafamidis w ATTR-CA) oraz B.145 (układowa amyloidoza AL)
- ❖ Echokardiografia nie różnicuje podtypu amyloidozy, stanowi jednak (obok MRI) kluczowe narzędzie oceny zajęcia serca – ATTR-CA rozpoznać powinien KARDIOLOG !



Ogólne diagnostyki rozpoznania amyloidozy serca

- ❖ Skrining amyloidozy serca² dotyczy pacjentów z niewydolnością serca i niewyjaśnionym pogrubieniem ściany lewej komory ($\geq 12\text{mm}$) – a niekiedy także oceny zajęcia serca u pacjenta z rozpoznaną amyloidozą AL

• Zwróć uwagę na:

- ✓ silnie echogenne miokardium
- ✓ nasiloną dysfunkcję rozkurczową, duże przedsionki
- ✓ możliwe pogrubienie zastawek i ścian WSZYSTKICH jam serca
- ✓ charakterystyczny wzorec strain – „wisienka na torcie”

- Brak patognomonicznego objawu amyloidozy w echo serca → stosuj algorytmy potwierdzające diagnozę

ECHO: koncentryczne pogrubienie ścian lewej komory $\geq 12\text{mm}$ (o nieznannej etiologii)

i którekolwiek z poniższych:

OCENA PRZESIEWOWA

Kliniczna grupa ryzyka lub systemowe objawy sygnałowe („czerwona flaga”)

- Niewydolność serca ≥ 65 r.ż.
- Stenoza aortalna ≥ 65 r.ż. (zwłaszcza niskogradientowa LF/LG)
- Podciśnienie tętnicze lub normalizacja nadciśnienia tętniczego
- Rozpoznana dyskracja plazmocytna / szpiczak
- **Swoisty wzór strainu LV (zachowany w koniuszku) w ECHO**
- W MRI: wzmożone T1, LGE i ECV, zaburzona kinetyka gadolinu
- Relatywnie niski woltaż QRS, załamki Q (bez zawału)
- Blok przedsionkowo-komorowy
- Przewlekłe podwyższone troponiny
- Neuropatia obwodowa lub neuropatia autonomiczna
- Łatwe siniaczenie
- Białkomocz
- Zerwanie ścięgna (np. „objaw Popeye”)
- Ciężka choroba nerek
- Obustronny zespół cieśni nadgarstka

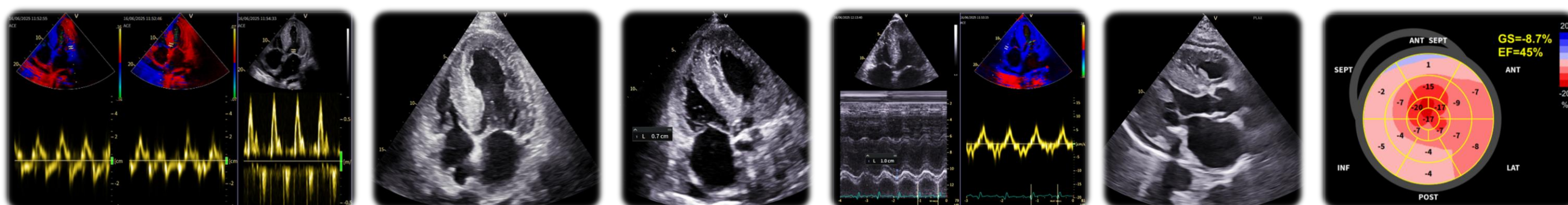


Potwierdzenie amyloidozy serca w obrazowaniu (**ALGORYTMY ECHO** albo cechy w rezonansie magnetycznym)

Rozpoznanie ostateczne amyloidozy serca – ocena gammapatii klonalnej, scyntygrafia serca, ewentualnie biopsja lub rezonans magnetyczny oraz testy genetyczne

Wg Garcia-Pavia P et al. Eur Heart J. 2021;42:1554-1568.

Grubsza, echogenna ściana LV (+ ściany innych jam serca, zwykle bez LVOTO; ⚡ TAPSE), nierzadko pogrubienie zastawek



Poszerzone przedsionki, znaczna dysfunkcja rozkurczowa Zachowane odkształcenie podłużne tylko w koniuszku LV – „apical sparing”)

Algorytmy echokardiograficznej diagnostyki amyloidozy serca

2 ścieżki potwierdzenia amyloidozy ATTR serca w echo³

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: ATTR-CA, gdy ≥ 8 punktów:

- Względna grubość ścian LK $(\text{IVS} + \text{PWT}) / \text{LVEDD} > 0,6$: **3 pkt**
- Stosunek odkształcenia podłużnego segm. koniuszka : podstawnych LV $> 2,9$: **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

Są dostępne komercyjne algorytmy sztucznej inteligencji wspomagające skrining CA

Zajęcie serca w amyloidozie AL:

Rozpoznanie AL - CA, gdy ≥ 5 punktów:

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

< 1 punkt wyklucza AL-CA

Opracowano w ramach nieograniczonego grantu edukacyjnego firmy Pfizer Polska sp. z o.o.

prof. dr hab. n. med. Jarosław D. Kasprzak, Asocjacja Echokardiografii Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego

Refs.: 1. Grzybowski J et al. Kardiol Pol. 2023;81:1167–1185. 2. Garcia-Pavia P et al. Eur Heart J. 2021;42:1554-1568 3. Kittleson MM et al. J Am Coll Cardiol. 2026;87:549-565

4. Boldrini M et al. J Am Coll Cardiol Img. 2020;13:909–20.

a', e', s' – prędkości miokardialne (pierścieni mitralny), CA – amyloidoza serca, ECV – objętość zewnątrzkomórkowa, IVS – grubość przegrody międzykomorowej w rozkurczu, LF/LG – niskogradientowa niskoprzepływowo (stenoza aortalna), LGE – późne wzmocnienie gadolinem, LV – lewa komora, LVEDD – wymiar końcoworozkurczowy lewej komory, MRI – rezonans magnetyczny, PW – grubość tylnej ściany lewej komory w rozkurczu, TAPSE – amplituda skurczowego ruchu pierścienia trójdzielnego

