

Záchyt srdeční transthyretinové amyloidózy v Krajské nemocnici Liberec

Matej Strýček

Lenka Jurčíková, Rostislav Polášek, Jozef Kubinyi, Pavol Tomašov

Výroční sjezd ČKS 5.5.2025

XXXIII.

VÝROČNÍ SJEZD
ČESKÉ KARDIOLOGICKÉ
SPOLEČNOSTI

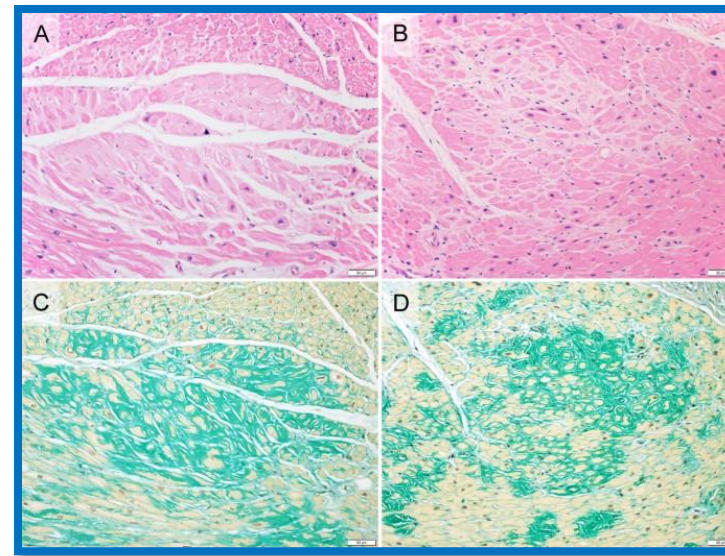




- Srdeční amyloidóza je onemocnění při kterém se extracelulárně (hlavně perivaskulárně) hromadí vláknitý protein – amyloid.
- 95% srdečních amyloidóz je způsobeno ukládáním transthyretinu (TTR) a lehkých řetězců imunoglobulinů (AL).

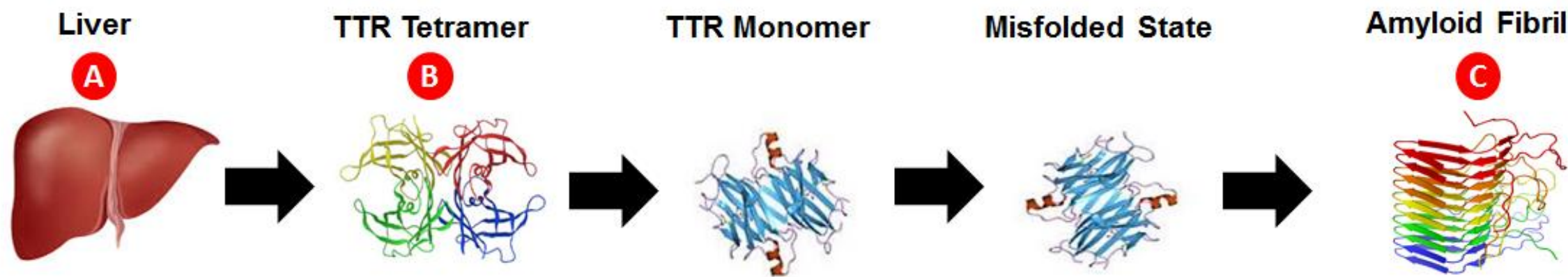


Prof. Virchow



Histologie: levé ouško – apple green vzhled

- TTR je syntetizován v játrech (přenašeč hormonů ŠŽ a retinolu)
- TTR tetramer - disociace - monomer/oligomer - depozita v myokardu



- **ATTRwt** (wild type, nehereditární, senilní) HFpEF, pod-diagnostikované onemocnění ⁽¹⁾!

⁽¹⁾ Španělská studie až 13% pacientů s HFpEF, registru z USA až 16% pacientů s TAVI (LG-LF AoS), 5% pacientů s domnělou HCMP.

- **ATTRm** (hereditární, mutant TTR) genetická mutace - nestabilita tetramerní struktury TTR (extrémně vzácné)



> 60 let



Anamnéza
Kardiální
Extrakardiální



Laboratoř



TTE
LVH, DD,
MAPSE, AS



DPD scan



Red flags



Fyzikální
vyšetření



EKG



CMR



Histologie



Genetika



Nespecifická:



HF(p)EF GDMT



Léčba arytmií

Specifická:



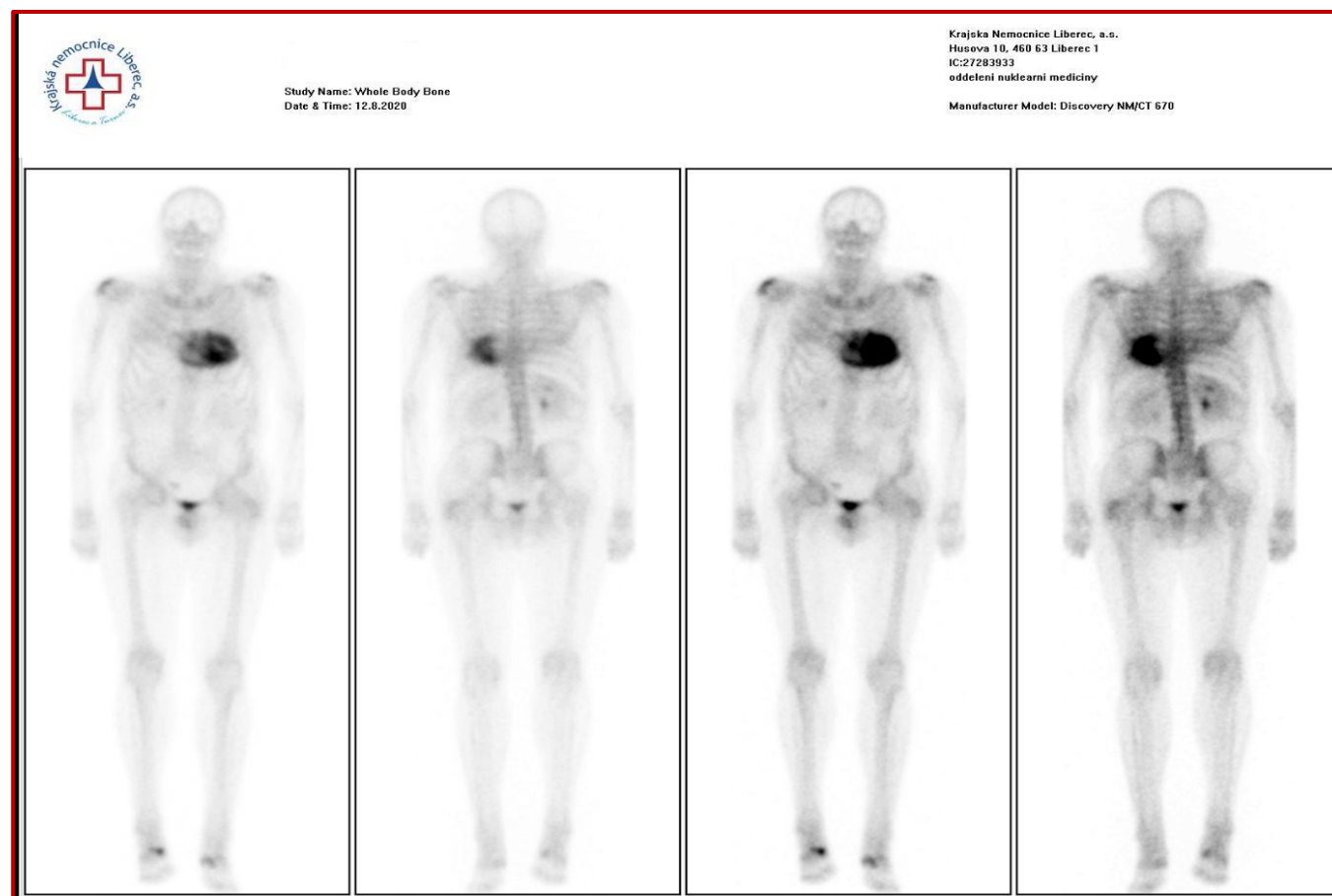
Stabilizace TTR: tafamidis, acoramidis



Zablokovat tvorbu TTR: patisiran, vutrisiran



- Techneciem značený difosfonát ^{99m}Tc -DPP (kostní sken)
- Mikrodepozita hydroxyapatitu v myokardu u ATTR
- Skóre dle Peruginiho (2-3 specifické pro ATTR)
- Jedno RF pro 4-5 pacientů
- Délka vyšetření 4 hodiny





Analýza prospektivního registru pacientů, kteří podstoupili scintigrafické vyšetření (DPD scintigrafie) v Krajské nemocnici Liberec za období let 2022 až 2024.



Kolik pacientů jsme indikovali k vyšetření?

Jaký byl záchyt ATTR?

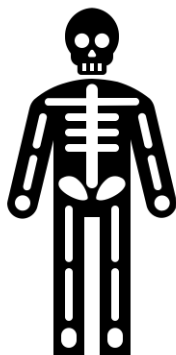
Čím se lišila skupina pacientů s potvrzenou ATTR?

U kolika pacientů byla zahájena specifická léčba?

FU?

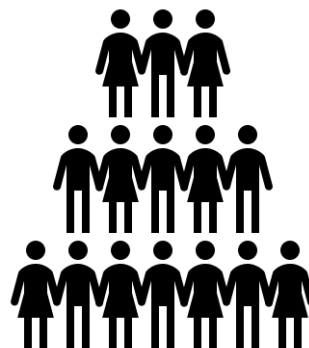


DPD



N = 58

ATTR



N = 16 (28%)

HPpEF



N = 58/58



DPD scan (n=58)	ATTR (n=16)	non ATTR (n=42)	P value
Věk (median)	79	75	p=0.004
Pohlaví (muži)	10 (63%)	25 (60%)	p=0.83
NTproBNP ng/l	2849	1398	p=0.049
Nekardiální projevy	14 (88%)	6 (14%)	p<0.001
FIS	8 (50%)	27 (64%)	p=0.32
LVH mm (median)	17	12,5	P<0.001
DD (restrikce)	2 (13%)	6 (14%)	p=0.86
AoS	3 (19%)	9 (21%)	p=0.82
PCM/ICD	2 (13%)	13 (31%)	p=0.15
NYHA (median)	2	3	P=0.10



Specifická léčba: 44%



Mortalita: 3/16 (19%)



NYHA I/II: 83%



Poděkování:

Oddělení nukleární medicíny KNL

Prof. Paleček VFN



Děkuji za pozornost

matej.strycek@nemlib.cz

