



FAKULTNÍ NEMOCNICE®  
OLOMOUC



Lékařská  
fakulta

Univerzita Palackého  
v Olomouci



KOMPLEXNÍ  
KARDIOVASKULÁRNÍ CENTRUM  
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUC

# Srdeční transthyretinová amyloidóza včera, dnes a zítra

MUDr. Renáta Aiglová, Ph.D.  
I. interní klinika – kardiologická  
Fakultní nemocnice Olomouc

# Srdeční amyloidóza

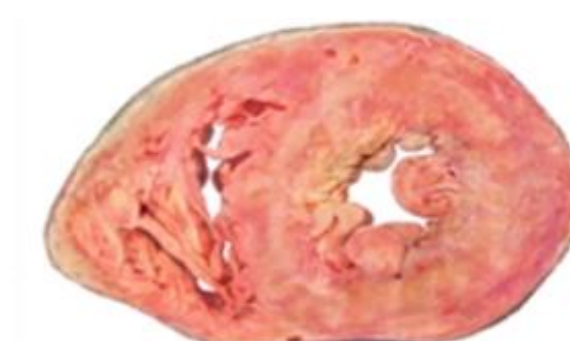
- Depozice amyloidních fibril v myokardu
- Strukturální a funkční postižení myokardu

AL a TTR amyloidóza  $\geq 95\%$  případů postižení srdce

Zdravé srdce



ATTR-CM

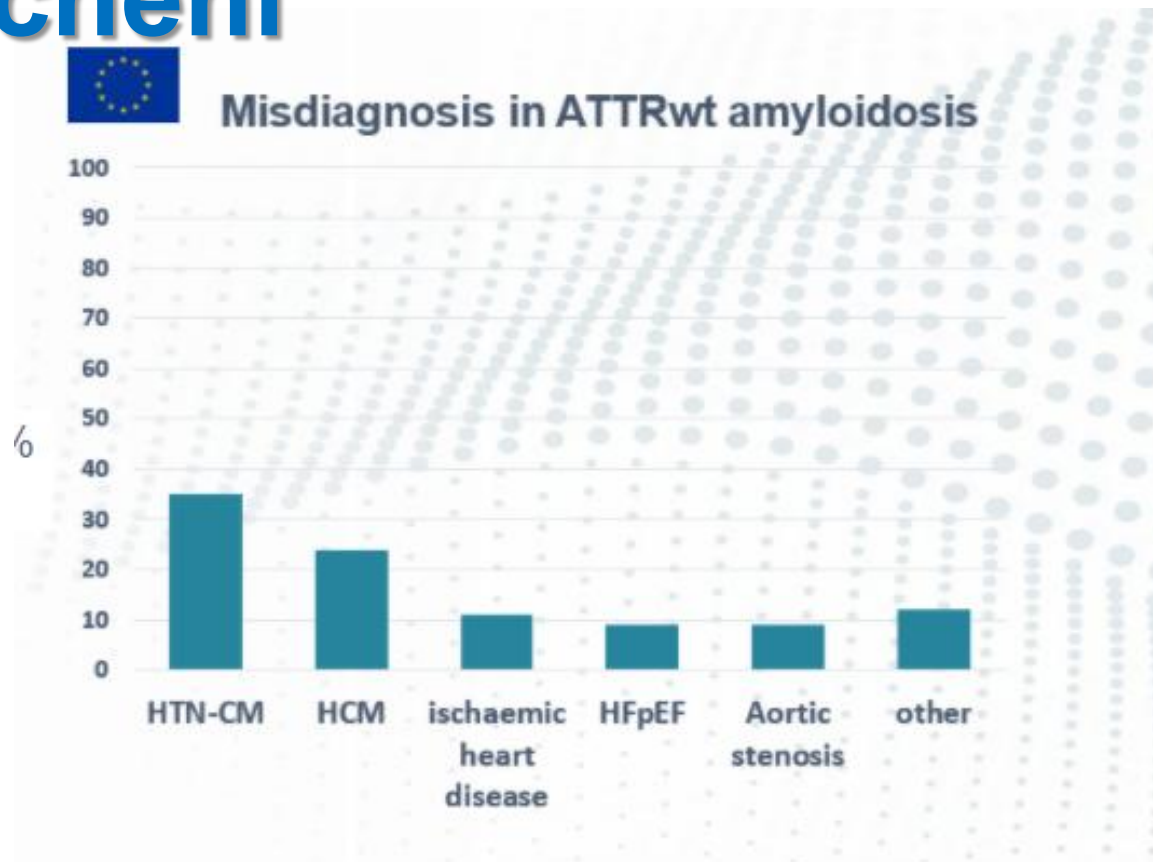


1. Nativi-Nicolau J, Maurer MS. *Curr Opin Cardiol.* 2018;33(5):571-579. 2. Stewart M, et al. *Neurol Ther.* 2018;7:349-364. 3. Maurer MS, et al. *Circulation.* 2017;135:1357-1377. 4. Connors LH, et al. *Circulation.* 2016;133:282-290; 5. Grogan M, et al. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(10):1014-1020.

# Transthyretinová amyloidóza

- Progresivní střádavé onemocnění
- Vzácné onemocnění vs. velmi často přehlížená příčina srdečního selhání?
  
- **Wild-type (senilní) transthyretinová amyloidóza (ATTRwt)**  
– akumulace „wild-type“ transthyretinu
- **Hereditární transthyretinová amyloidóza (ATTRh, ATTRv)**  
– patogenní mutace transthyretinu

# Vzácné vs. poddiagnostikované onemocnění

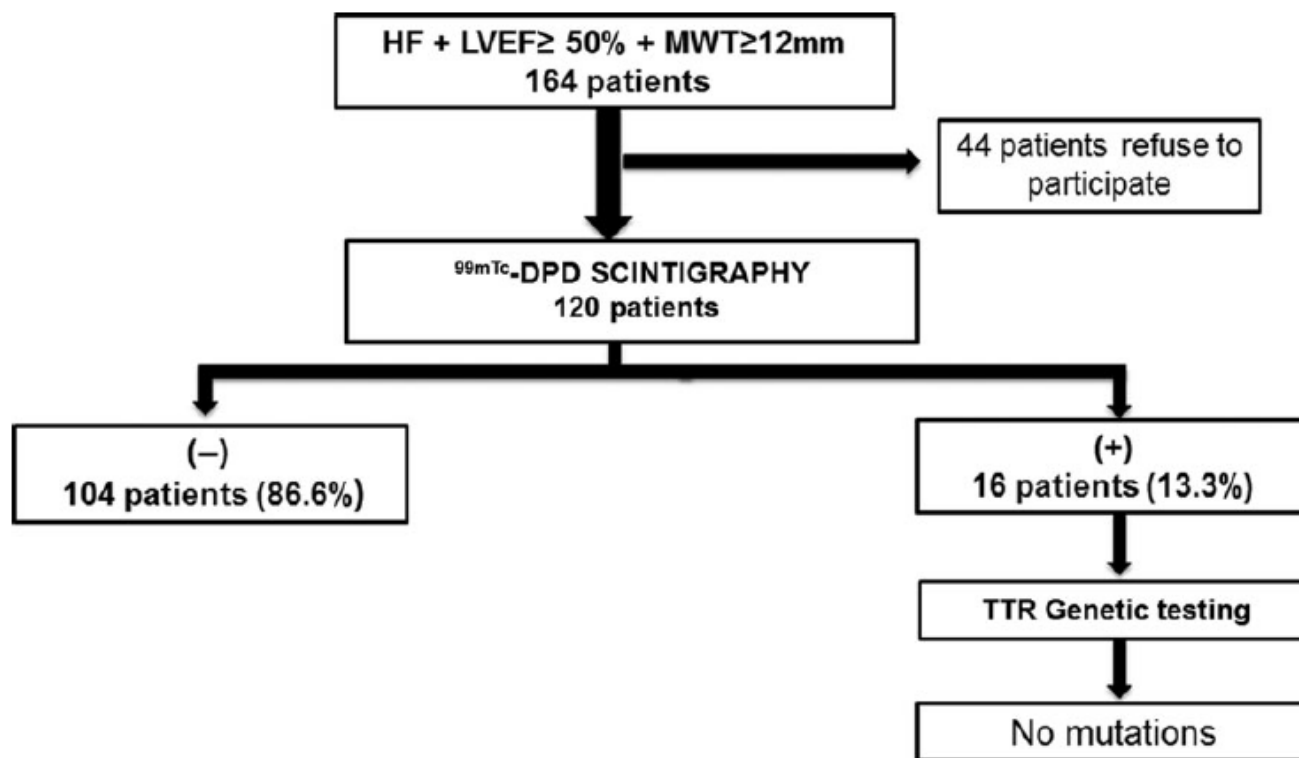


U více než 57% hATTR a 39% wtATTR bývá stanovena špatná diagnóza

Gonzalez-Lopez E, et al. Eur Heart J 2017;38:1895–1904

## Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction

Screening ATTR u120 HFPEF pts  $\geq 60$  let s LVH pomocí DPD scintigrafie

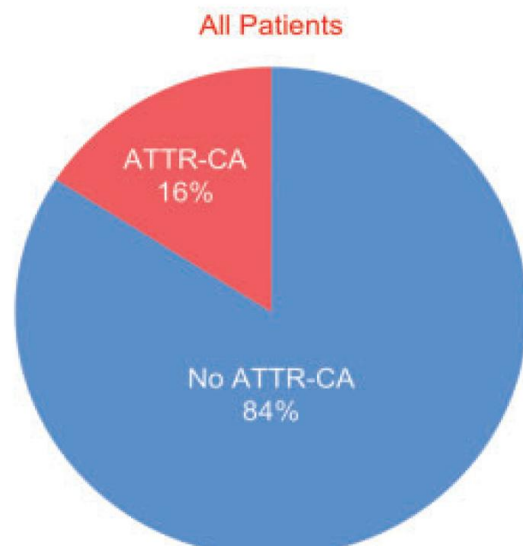


Gonzales-Lopez E et al., Eur Heart J 2015; 36

**Unveiling transthyretin cardiac amyloidosis  
and its predictors among elderly patients with  
severe aortic stenosis undergoing transcatheter  
aortic valve replacement**

Screening ATTR u 151 pts  $\geq$  65 yrs indikovaných k TAVI pomocí PYP scintigrafie

Prevalence of ATTR-CA



Castano A et al., EHJ 2017;38

## Clinical characteristics of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis: disproving myths

## Natural History of Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis and Risk Stratification Using a Novel Staging System

**Table 1** Baseline, diagnostic and clinical characteristics of patients with ATTRwt included in the study (N = 108)

	Total (N = 108)
Baseline characteristics	
Female sex	20 (18.5%)
Age at symptoms onset	77.3 ± 8 [N = 104]
Diagnostic characteristics	
Age at diagnosis	78.6 ± 8 [N = 107]

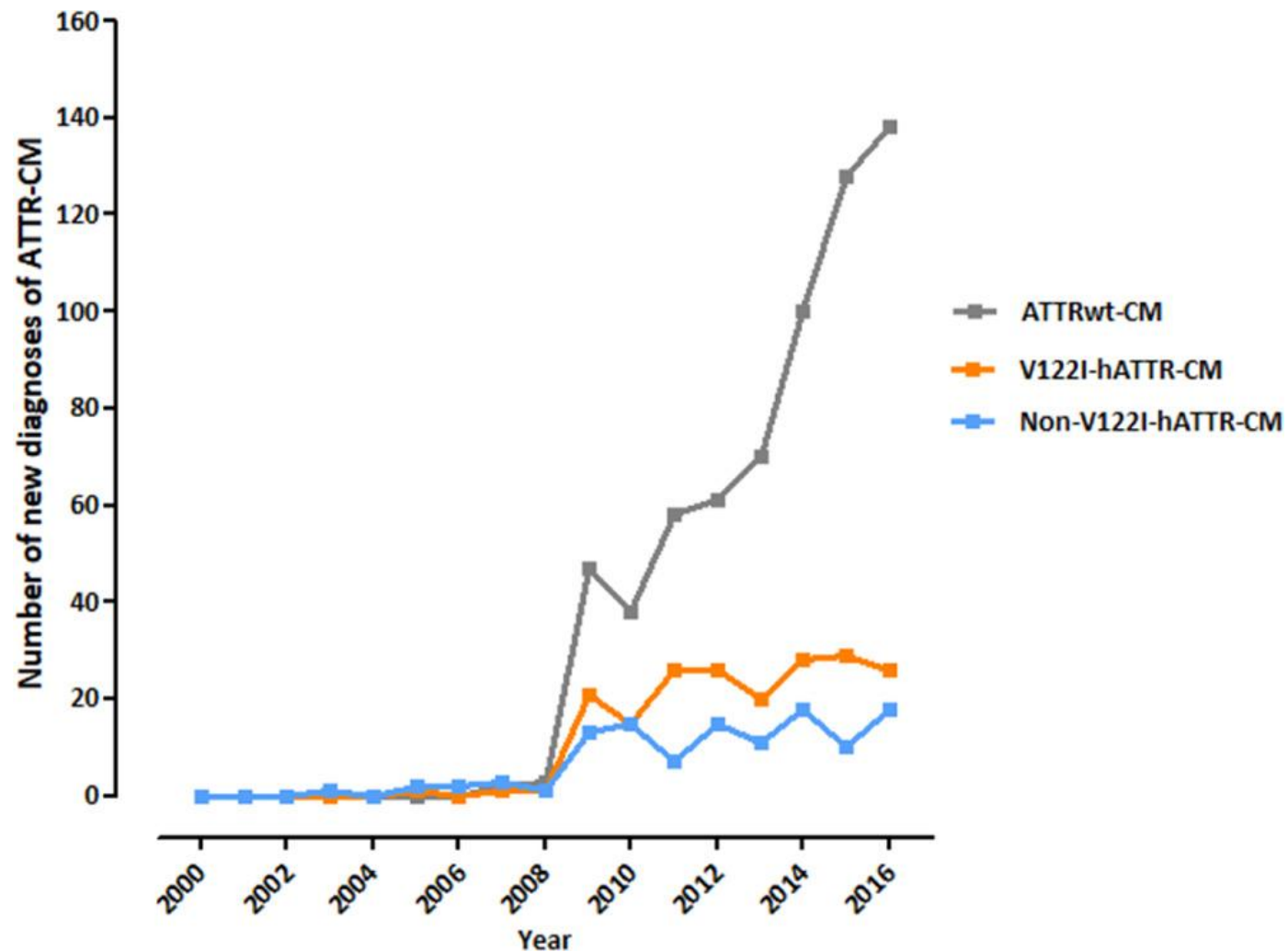
**TABLE 1** Baseline Characteristics of Patients With Antemortem Diagnosis of ATTRwt (N = 360)

	n or n (%)	Median (Q1, Q3)
Age, yrs		75.5 (71.0, 81.0)
<60	5 (1.3)	
61-70	61 (17)	
71-80	177 (49)	
80-90	114 (32)	
> 90	3 (1)	
Male	327 (91)	

González-López E et al., Eur Heart J 2017;38

Grogan M et al., JACC 2016;68

# Vývoj počtu nemocných



# Stagingové systémy u srdeční amyloidózy

## ATTR Amyloidosis

### Mayo: Stage 1-3

Cutoffs:

NTproBNP: 3000 ng/L

cTnT: 0.05 ng/mL

[pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27585505/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27585505/)

Stage 1	Stage 2	Stage 3
NTproBNP < 3000 ng/L AND cTnT < 0.05	NTproBNP > 3000 ng/L OR cTnT > 0.05	NTproBNP > 3000 ng/L AND cTnT > 0.05

### NAC/UK: Stage 1-3

Cutoffs:

NTproBNP: 3000 ng/L

eGFR: 45 mL/min

[pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29048471/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29048471/)

Stage 1	Stage 2	Stage 3
NTpBNP < 3000 AND eGFR > 45	NTpBNP > 3000 OR eGFR < 45	NTpBNP > 3000 AND eGFR < 45

## Columbia Staging

Stage I	1-3 points
Stage II	4-6 points
Stage III	7-9 points

Mayo score + diuretic dose + NYHA functional class

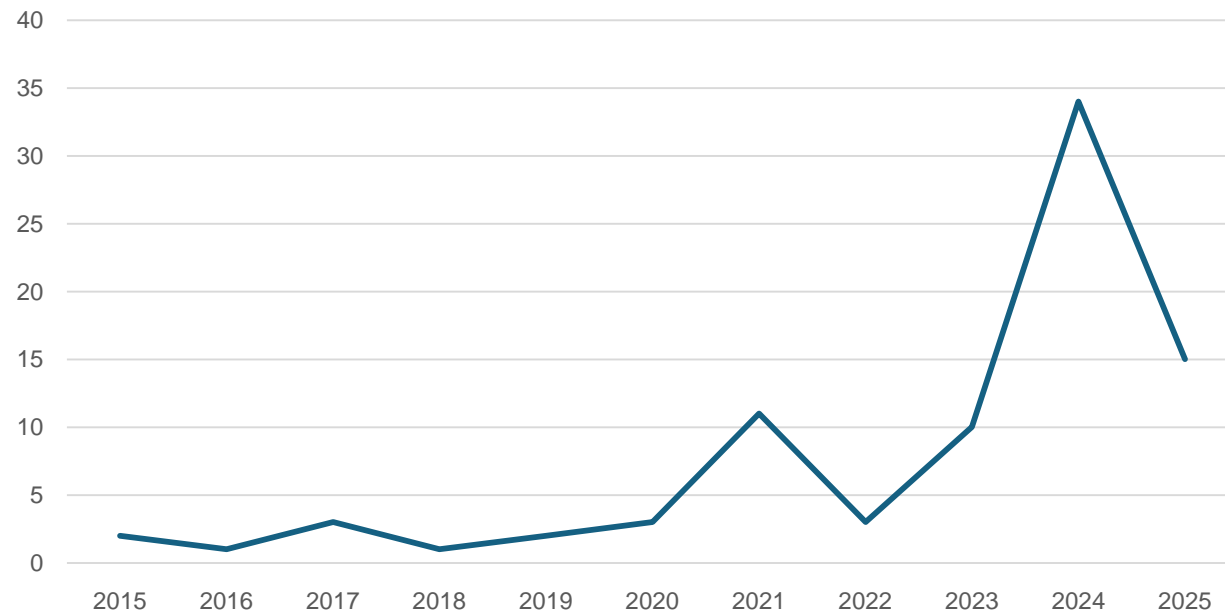
- Smiley DA et al., *Cardiol Clinics* 2022;40

# Charakteristika souboru

***Cílem naší práce bylo porovnat stav pacientů referovaných pro transthyretinovou amyloidózu v době, kdy nebyla dostupná specifická terapie, diagnostika a povědomí o tomto systémovém onemocnění, oproti současnosti.***

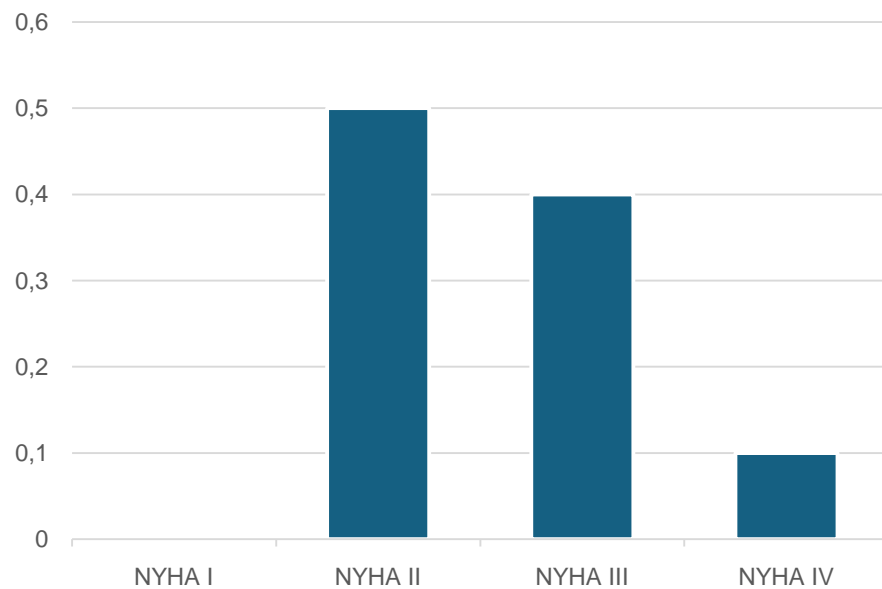
	2015-2020	2021-2025
Celkem	22	73
Průměrný věk	81,5	79
Muži	72%	86%
Ženy	28%	14%
Wild-type	96%	98%
Hereditární	4%	2%

# Vývoj počtu nemocných

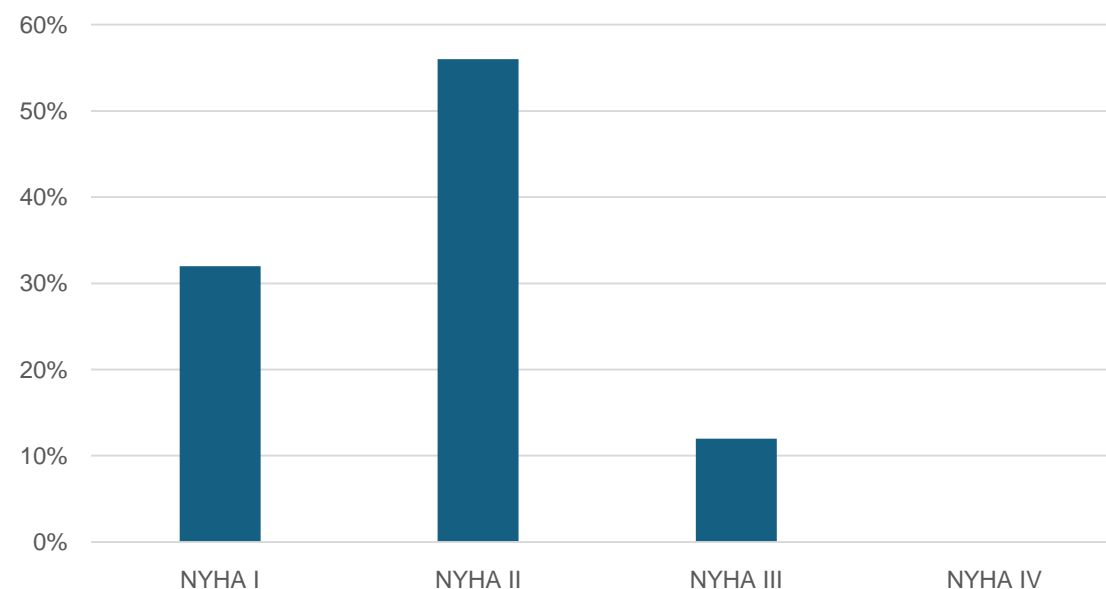


# NYHA

2015-2020

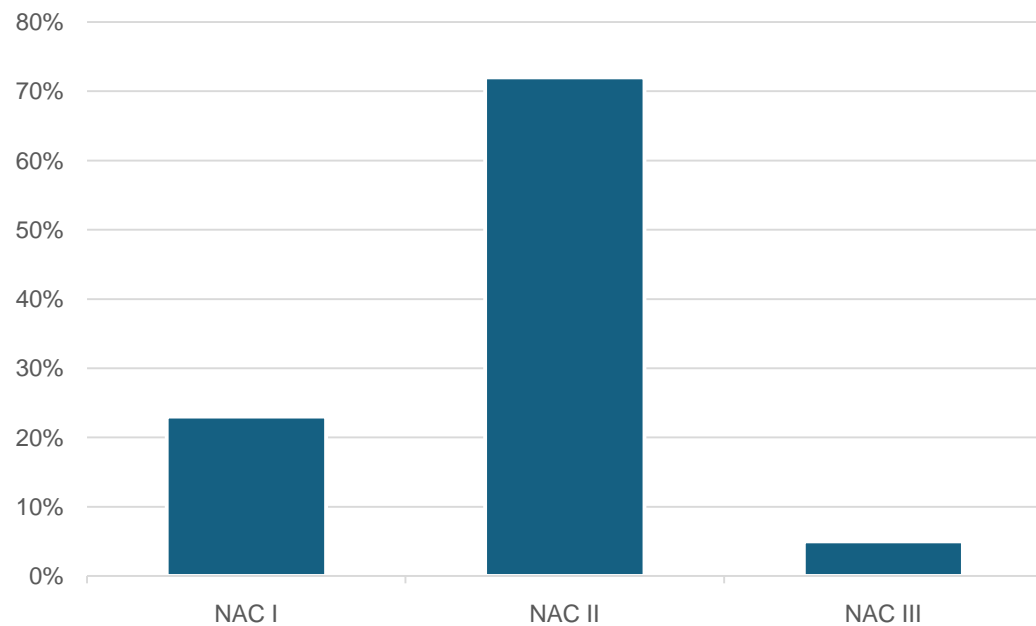


2021-2025

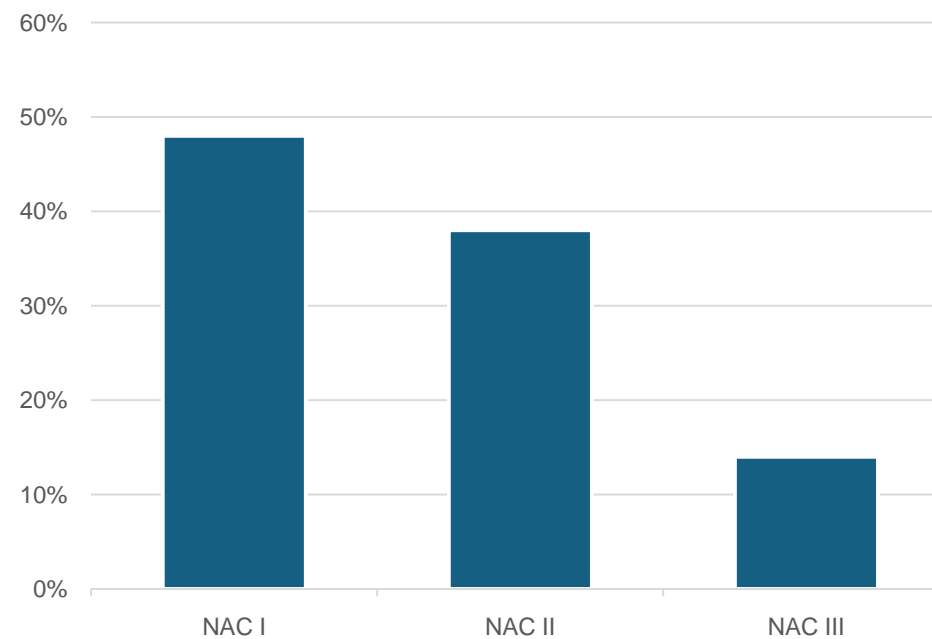


# NAC

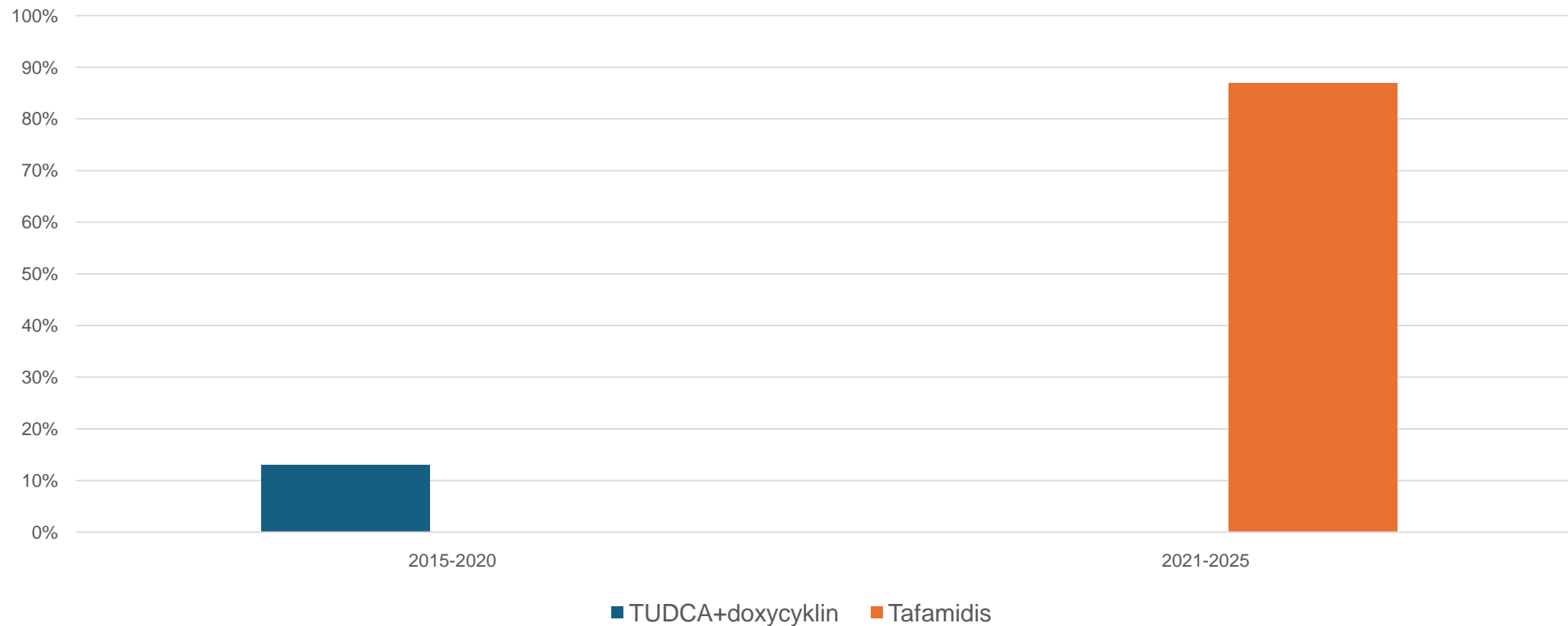
## 2015-2020



## 2021-2025



# Specifická terapie



# Závěr



**Diagnostika amyloidózy vyžaduje komplexní přístup se zhodnocením celkového klinického obrazu včetně vyjádřených red flags a také kombinaci laboratorních a zobrazovacích metod**



**Včasné stanovení diagnózy je nezbytné pro zahájení specifické léčby a ovlivnění prognózy našich pacientů**



**V průběhu času je patrný nárůst povědomí o tomto onemocnění a s tím i spojený nárůst počtů referovaných pacientů, kteří jsou odhaleni v časnějších fázích onemocnění**



**Otázkou do budoucna zůstává další rozvoj specifických terapeutických možností a algoritmu pro sledování efektu léčby**



**Děkuji za pozornost.**