

Νεοδιαγνωσθείσα καρδιακή ανεπάρκεια με μειωμένο Κλάσμα Εξωθήσεως σε ηλικιωμένο ασθενή: Διάγνωση AL καρδιακής αμυλοείδωσης

ΝΙΚΟΛΑΟΣ Α. ΤΣΙΑΜΗΣ¹, ΧΡΗΣΤΟΣ Ι. ΤΟΥΝΤΑΣ¹, ΜΙΧΑΗΛ Θ. ΜΥΛΩΝΙΔΗΣ¹, ΜΑΡΙΑ ΚΟΥΤΕΛΟΥ², ΑΝΑΣΤΑΣΙΑ Ν.ΚΙΤΣΙΟΥ¹

¹ Καρδιολογική Κλινική, ΓΝΑ Σισμανόγλειο

² Τμήμα Πυρηνικής Ιατρικής, Ωνάσειο Νοσοκομείο

Λέξεις ευρετηρίου

Καρδιακή αμυλοείδωση, καρδιακή ανεπάρκεια

Επικοινωνία

Νικόλαος Τσιάμης

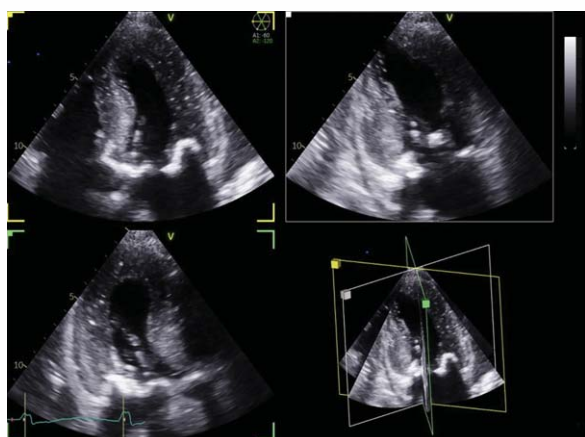
Ειδικευόμενος Καρδιολογίας

E-mail: nik.tsiamis@gmail.com

Παρουσιάζεται περιστατικό με νεοδιαγνωσθείσα καρδιακή ανεπάρκεια με μειωμένο κλάσμα εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας και παθολογικά αιματολογικά ευρήματα.

Παρουσίαση περιστατικού

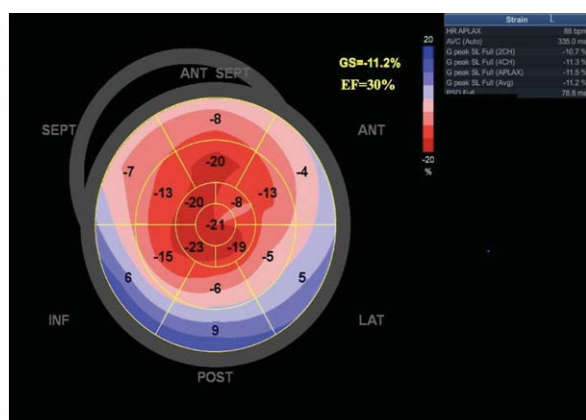
Ασθενής 85 ετών, προσήλθε στο Καρδιολογικό Ιατρείο του Τμήματος Επειγόντων Περιστατικών αιτιώμενος δύσπνοια προσπαθείας, αδυναμία και καταβολή από δεκαπενθημέρου, δυσκαταποσία και σημαντική δυσκολία ορθοστάτησης. Πρόκειται για ασθενή με ατομικό αναμνηστικό παροξυσμικής κολπικής μαρμαρυγής, περιφερικής αγγειοπάθειας, χρόνιας νεφρικής νόσου, δυσλιπιδαιμίας και εμφύτευσης μόνιμου τεχνητού βηματοδότη (VVI). Η φαρμακευτική του αγωγή περιλάμβανε απιξαμπάνη, σοταλόλη, διγοξίνη, εμπαγλιφλοζίνη, σιμβαστατίνη/εζετιμίμη, εσομεπραζόλη και σεβελαμέρη. Από τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική αναιμία (Hgb:10,8 g/dl), κρεατινίνη: 1,8 mg/dl, BNP: 960 pg/ml και hsTropoin I:1100 pg/ml. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα ανέδειξε κολπική μαρμαρυγή με αποκλεισμό αριστερού σκέλους και 75 σφύξεις/λεπτό. Από τον υπερηχοκαρδιογράφημα διαπιστώθηκε μειωμένο κλάσμα εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας (KE=30%) με συγκεντρική υπερτροφία και εικόνα απαστράπτουσας κοκκίωσης (sparkling) των τοιχωμάτων, διαστολική δυσλειτουργία των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας τύπου III, διάταση της δεξιάς κοιλίας με επηρεασμένη συστολική λειτουργία, αμφικολπική διάταση και μετρίου βαθμού ανεπάρκεια μιτροειδούς και τριγλώχινας βαλβίδας (**Εικόνα 1**). Το global longitudinal strain (GLS) ήταν παθολογικό (-11,3%), ιδιαίτερα μειωμένο στα βασικά και μέσα τμήματα και φυσιολογικό στην κορυφή της αριστερής κοιλίας (“sparing” της κορυφής της αριστερής κοιλίας) (**Εικόνα 2**). Διενεργήθηκε στεφανιογραφία από την οποία δεν αναδείχθηκαν αιμοδυναμικά σημαντικές στενώσεις των επικαρδιακών στεφανιαίων



Εικόνα 1. Υπερηχοκαρδιογραφική εικόνα συγκεντρικής υπερτροφίας αριστερής κοιλίας και μυοκάρδιο με απαστράπτουσα κοκκίωση (sparkling)

αρτηριών. Λόγω υψηλής κλινικής υποψίας καρδιακής αμυλοείδωσης, εστάλη εργαστηριακός έλεγχος ελαφρών αλυσίδων κ και λ ορού και ούρων κ/λ, ο οποίος ήταν παθολογικός (κ/λ: 55, κ:5500 mg/L, λ:100 mg/L). Από την ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών διαπιστώθηκε υπεργαμμασφαιριναιμία.

Στη συνέχεια, ο ασθενής μεταφέρθηκε σε Αιματολογική Κλινική για περαιτέρω διερεύνηση. Ελήφθη βιοψία λιπώδους ιστού στη οποία τεκμηριώθηκε η εναπόθεση αμυλοειδούς ουσίας (Congo red +) και οστεομυελική βιοψία από την οποία διαπιστώθηκε διήθηση του μυελού των οστών 30% από μονοκλωνικό πλάσμακυτταρικό πληθυσμό Ig (κ) και εναπόθεση αμυλοι-



Εικόνα 2. Υπερηχοκαρδιογραφική απεικόνιση strain αριστερής κοιλίας με χαρακτηριστική μείωση του GLS στα βασικά και μεσοκοιλιακά τμήματα και φυσιολογικό GLS κορυφής (apical sparing).

δούς ουσίας στο πλαίσιο πλάσμακυτταρικής δυσκρασίας. Διενεργήθηκε σπινθηρογράφημα με χορήγηση 20 mCi Tc 99m DPD και πρωτόκολλο για καρδιακή αμυλοείδωση, το οποίο ήταν αρνητικό για αμυλοείδωση από τρανθυρετίνη, καθώς δεν υπήρξε πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου από το μυοκάρδιο (Grade 0, Perugini score, **Εικόνα 3**). Σύμφωνα με τα κριτήρια της Ομάδας Εργασίας μυοκαρδιακών και περικαρδιακών νόσων της Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής Εταιρείας, η θετική εξωκαρδιακή βιοψία για αμυλοειδές με την παρουσία απεικονιστικών κριτηρίων, είτε υπερηχογραφικά είτε από μαγνητική τομογραφία καρδιάς, θέτουν την διάγνωση της καρδιακής αμυλοείδωσης.¹



Εικόνα 3. Σπινθηρογράφημα Tc 99m DPD για καρδιακή αμυλοείδωση χωρίς πρόσληψη από το μυοκάρδιο (Grade 0).

Συζήτηση

Σε ασθενείς άνω των 65 ετών με υπερτροφία τοιχωμάτων αριστερής κοιλίας >12mm και τουλάχιστον ένα από τα ακόλουθα: στένωση αορτικής βαλβίδας, μακρογλωσσία, διαταραχές του αυτόνομου νευρικού συστήματος, παραισθησίες, πρωτεϊνουρία, περιφερική πολυνευροπάθεια, εκχυμώσεις, σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα, διαταραχές κολποκοιλιακής αγωγής, ρήξη τένοντα δικεφάλου, υπόταση ή φυσιολογική πίεση σε προ-

ηγούμενως υπερτασικό ασθενή και, τέλος, τυπικά ευρήματα σε υπέρηχο ή μαγνητική τομογραφία καρδιάς, πρέπει να τίθεται η υποψία καρδιακής αμυλοείδωσης και να διερευνώνται.^{2,3} Η καρδιακή αμυλοείδωση είναι μία ταχέως εξελισσόμενη νόσος.² Η AL αμυλοείδωση, αν δεν αντιμετωπιστεί άμεσα, είναι θανατηφόρα.^{4,5} Η υπερηχοκαρδιογραφική εξέταση και η μαγνητική τομογραφία καρδιάς, παρ' ότι προσφέρουν χαρακτηριστικές και τυπικές για τη νόσο εικόνες, δεν μπορούν να διαφοροδιαγνώσουν τις διαφορετικές μορφές της (AL vs ATTR).³ Παθολογικό GLS στα μέσα και βασικά τοιχώματα της αριστερής κοιλίας με φυσιολογικές τιμές στην κορυφή έχει 93% ευαισθησία και 82% ειδικότητα στην αναγνώριση της καρδιακής αμυλοείδωσης.^{1,3} Το σπινθηρογράφημα με ραδιοϊσότοπα απεικόνισης οστών, συνήθως 99mTc-3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid (Tc-99m DPD) και 99mTc-pyrophosphate (Tc-99m PYP), είναι ο ακρογωνιαίος λίθος στην απεικονιστική, μη επεμβατική επιβεβαίωση της καρδιακής αμυλοείδωσης από τρανσθυρετίνη.³ Η συνεργασία με τις άλλες ειδικότητες είναι σημαντική για την διάγνωση, αλλά και την αντιμετώπιση των διαφόρων μορφών καρδιακής αμυλοείδωσης.

Βιβλιογραφία

1. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, Burazor I, Caforio ALP, Damy T, Eriksson U, Fontana M, Gillmore JD, Gonzalez-Lopez E, Grogan M, Heymans S, Imazio M, Kindermann I, Kristen AV, Maurer MS, Merlini G, Pantazis A, Pankuweit S, Rigopoulos AG, Linhart A. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2021 Apr 21;42(16):1554-1568
2. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light-Chain) Cardiac Amyloidosis: A Review of Diagnosis and Therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:1323-41.
3. Kittleson M, Ruberg F, Ambardekar A, et al. 2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *JACC*. 2023 Mar, 81 (11) 1076-1126.
4. Wechalekar AD, Gillmore JD, Hawkins PN. Systemic amyloidosis. *Lancet*. 2016;387:2641-54.
5. Benson M.D., Buxbaum J.N., Eisenberg D.S., et al. "Amyloid nomenclature 2020: update and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) Nomenclature Committee". *Amyloid*. 2020;27:217-222.