

Abstrakt:

Amyloidózy zahrnují skupinu onemocnění způsobených ukládáním patologické bílkoviny amyloidu do různých tkání. Amyloid může vznikat celou řadou patologických procesů. Některé z amyloidóz mohou postihovat i srdeční svalovinu. Srdeční postižení u amyloidózy je pak hlavním faktorem, který limituje prognózu postiženého jedince. Diagnostika srdeční amyloidózy je nesnadná, zvláště pro nespecifické symptomy i nálezy při běžných vyšetřovacích metodách. Cílem naší práce bylo zhodnotit využitelnost nových diagnostických postupů na poli zobrazovacích metod, konkrétně magnetické rezonance srdce s využitím pozdního sycení kontrastní látkou na bázi gadolinia a dále echokardiografického hodnocení tzv. strainu, tj. deformace myokardu levé komory, v diagnostice amyloidové kardiomyopatie. V naší první studii jsme vyšetřili 22 pacientů s AL amyloidózou srdeční, a to jak echokardiograficky, tak magnetickou rezonancí srdce včetně tkáňové charakteristiky myokardu na základě techniky pozdního sycení kontrastní látkou. Srovnávali jsme morfologické a funkční parametry levé komory zhodnocené magnetickou rezonancí, jakožto zlatým standardem hodnocení morfologie a funkce srdečních oddílů, s parametry získanými echokardiografickým hodnocením. Následně jsme vyhodnocovali přítomnost a typ pozdního sycení gadoliniové kontrastní látky. Prokázali jsme, že echokardiografické hodnocení ejekční frakce levé komory a jejích jednorozměrných morfologických parametrů jsou srovnatelné s magnetickou rezonancí. Naopak, při hodnocení objemů a hmotnosti levé komory dochází k významným rozdílům, kdy echokardiografie nadhodnocuje hmotnost levé komory a podhodnocuje její objemy. Při charakteristice myokardu pomocí techniky pozdního sycení kontrastní látkou se jako typická pro amyloidovou kardiomyopatii jeví být přítomnost globálních typů sycení, subendokardiálně až transmuralně, homogenně nebo heterogenně. Tyto globální typy pozdního sycení kontrastní látkou jsme našli celkem v 78% případů, což je v souladu s recentně publikovanými studiemi jiných autorů. V druhé části naší práce jsme se zabývali echokardiografickým hodnocením longitudinálního strainu levé komory u pacientů s AL amyloidovou kardiomyopatií, konkrétně posouzením diagnostické využitelnosti zjednodušeného přístupu jeho hodnocení pouze v apikální čtyřdutinové projekci. Z dosud publikovaných prací plyne, že pro amyloidovou kardiomyopatii je typické zachování longitudinálního

strainu apikálních segmentů levé komory při poklesu strainu v midventrikulárních a bazálních srdečních segmentech. Z naší práce, která porovnávala nálezy u celkem 60 jedinců se srovnatelným difuzním zesílením stěn způsobeným amyloidózou z lehkých řetězců, arteriální hypertenzí nebo Fabryho chorobou vyplývá, že relativní apikální zachování longitudinálního strainu levé komory hodnocené v apikální čtyřdutinové projekci je u amyloidové kardiomyopatie signifikantně vyšší než u jiných zkoumaných typů srdeční hypertrofie, ovšem se značným překryvem hodnot. Na základě multivariační analýzy bylo prokázáno, že k odlišení srdeční AL amyloidózy od jiných forem hypertrofie levé komory je nutné používat parametr relativního apikálního zachování longitudinálního strainu levé komory v kombinaci s dalšími tradičními prediktory amyloidové kardiomyopatie. Výsledky naší práce tedy v souhrnu demonstrují, že využití moderních metod magnetické rezonance a echokardiografie, konkrétně tkáňová charakteristika na základě pozdního sycení kontrastní látkou a deformační analýza myokardu, zlepšuje neinvazivní diagnostiku srdeční amyloidózy

Klíčová slova:

srdeční amyloidóza, echokardiografie, strain, relativní zachování apikálního longitudinálního strainu, magnetická rezonance, pozdní sycení kontrastní látkou na bázi gadolinia