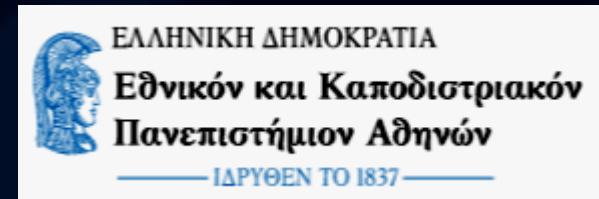


Η αντιμετώπιση των ασθενών με καρδιακή αμυλοείδωση:

Η εμπειρία της Θεραπευτικής Κλινικής



Αργύριος Σ. Νταλιάνης

Επιμελητής Β' Καρδιολογίας

Υπεύθυνος Ιατρείου Καρδιακής Ανεπάρκειας

Θεραπευτική Κλινική Παν/μίου Αθηνών, ΓΝΑ Αλεξάνδρα

1^η Θεματική Ημερίδα στην Αμυλοείδωση, ΕΚΠΑ, 10/3/2018



Αμυλοείδωση Καρδιάς

Εμπειρία Θεραπευτικής Κλινικής

1. ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗΣ
(διάγνωση, διαστρωμάτωση
Κινδύνου και θεραπεία)
2. ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΑ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΑ
(πρόγνωση και θεραπεία)

ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗΣ



Αμυλοείδωση Καρδιάς

Διάγνωση – Διαστρωμάτωση Κινδύνου

1. Ιστορικό, Κλινική Εξέταση, Ποιότητα ζωής
2. ΗΚΓ (Χαμηλά δυναμικά, ταχυκαρδία, ταχυαρρυθμία, κ-κ αποκλεισμός, κακοήθεις κοιλιακές αρρυθμίες)
3. Βιοδείκτες (NT-proBNP, τροπονίνη)
4. Υπερηχογράφημα καρδιάς (πάχυνση τοιχωμάτων, αναδιαμόρφωση ΑΚ, επιμήκης παραμόρφωση)
5. Μαγνητική τομογραφία καρδιάς (μάζα, όγκοι)
6. Σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου (αμυλοείδωση από τρανσθερυτίνη)
7. 24 ωρη καταγραφή ΗΚΓραφήματος (κολπικές και κοιλιακές αρρυθμίες, διαταραχές αγωγής, καρδιακή συχνότητα)
8. CPET (λειτουργική ικανότητα, $VO_2\max$, AT, VE/ VCO_2 slope)
9. Δεξιός καθετηριασμός



Αμυλοείδωση Καρδιάς

Καρδιολογική Θεραπεία

- Δεν υπάρχουν κατευθυντήριες οδηγίες
- Στο ιατρείο Καρδιακής ανεπάρκειας/Καρδιο-Ογκολογίας του νοσοκομείου μας:
 - α) Β-αναστολείς (αν είναι ανεκτοί)
 - β) Α-ΜΕΑ, αναστολείς ΑΤ-II σε ασθενείς με ελαττωμένο ΚΕ<50% ή ΑΥ
 - γ) Αναστολείς της αλδοστερόνης αν ΚΕ<40%
 - δ) Ιβαμπραδίνη σε συνδυασμό με β-αναστολείς ή μονοθεραπεία επί μη ανοχής των β-αναστολέων (στόχος ΚΣ: 70 σφ/λεπτό)
 - ε) Διουρητικά (σε ασθενείς με συμφόρηση)
 - στ) Αιμοδιήθηση (ανθεκτική συμφόρηση)
 - ζ) Ινότροπα (κυρίως λεβοσιμεντάνη – διαστολική λειτουργία)
 - η) LVAD, Τχ καρδιάς (σε ασθενείς με προχωρημένη ΚΑ)

ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΑ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΑ



Αμυλοείδωση Καρδιάς

Ερευνητικά Πρωτόκολλα

A. ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Υπερηχογραφικοί δείκτες
- Δείκτες λειτουργικής ικανότητας
- Βιοδείκτες

B. ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Β-αναστολείς
- Προγράμματα αποκατάστασης

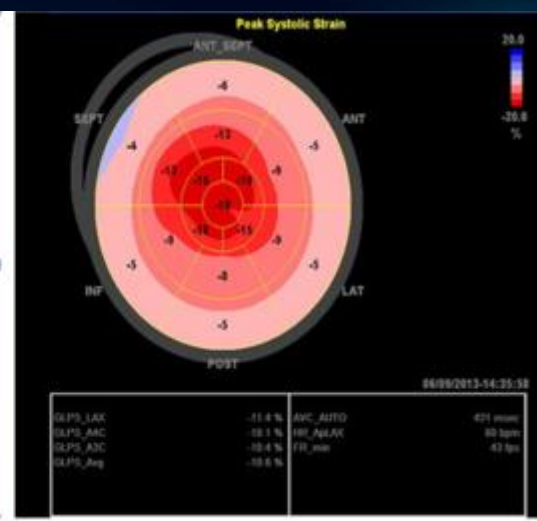
Προγνωστική αξία του υπερηχοκαρδιογραφικού φαινοτύπου σε ασθενείς με καρδιακή αμυλοείδωση

Α. Νταλιάνης, Ε. Τσέλιου, Ε. Ρεπάσος, Η. Παπαδοπούλου, Κ.
Παμπούκας, Δ. Ζιώγας, Ε. Καστρίτης, Α. Κουτσούκης, Α.
Μαρέτη, Ι. Σταμουλόπουλος, Α. Κοεν, Σ. Τουμανίδης,
Μ. Α. Δημόπουλος, Ι. Παρασκευαΐδης

Θεραπευτική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών ΓΝΑ
Αλεξάνδρα

Υπερηχοκαρδιογραφία στην Αμυλοείδωση

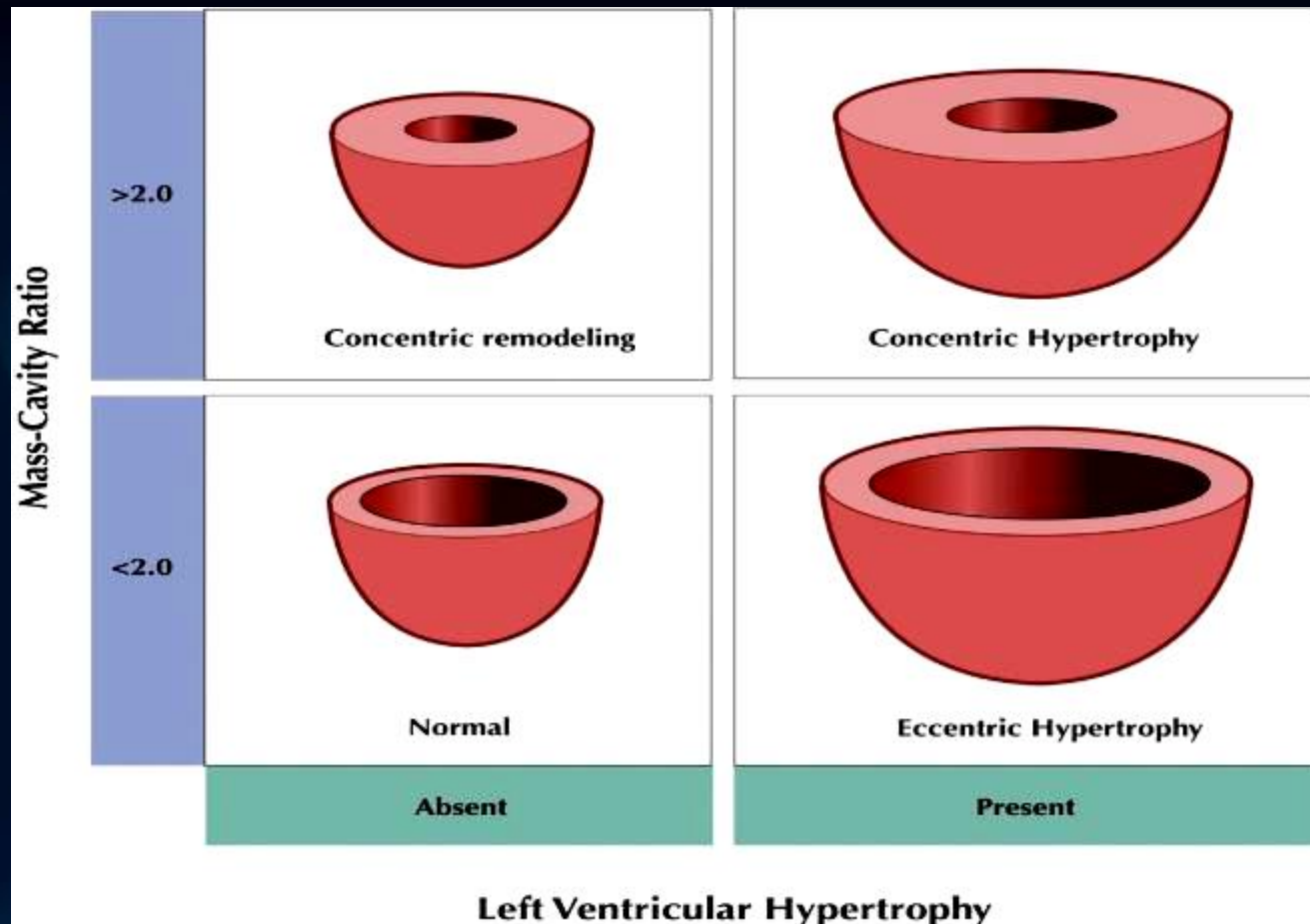
- Συγκεντρική πάχυνση τοιχωμάτων αμφοτέρων των κοιλιών
- Έκπτωση αμφικοιλιακής λειτουργικότητας στον επιμήκη άξονα με σχεδόν ΚΕΑΚ κφ
- Πάχυνση βαλβίδων
- Διαστολική δυσλειτουργία
- Αμφικολπική διάταση
- Νεώτεροι δείκτες παραμόρφωσης αρ κοιλίας (speckle tracking)



Υπάρχουσα γνώση και ερωτήματα

- Ετερογένεια στο βαθμό και την εντόπιση της διήθησης των τοιχωμάτων σε ασθενείς με καρδιακή αμυλοείδωση – έχει προγνωστική αξία?
- Αν και οι νεώτερες τεχνικές παραμόρφωσης (speckle tracking) έχουν προγνωστική αξία δεν είναι διαθέσιμες σε όλα τα εργαστήρια και απαιτούν επιπρόσθετη ανάλυση (offline)
- Η μορφή αναδιαμόρφωσης-διήθησης της αριστερής κοιλίας μπορεί εύκολα να προσδιοριστεί με τους κλασσικούς υπερηχογραφικούς δείκτες, έχει προγνωστική αξία στην ΑΥ, στη στένωση της αορτικής βαλβίδας και στην καρδιακή ανεπάρκεια – έχει προγνωστική αξία στην αμυλοείδωση καρδιάς?

Είδη αναδιαμόρφωσης της αριστεράς κοιλίας σε ασθενείς με ΚΑ



Σκοπός της μελέτης

Η διερεύνηση της προγνωστικής αξίας των υπερηχοκαρδιογραφικών φαινοτύπων της αριστεράς κοιλίας επί AL αμυλοείδωσης

Υλικό και μέθοδος (1)

- 73 ασθενείς με αμυλοείδωση καρδίας από ελαφρές αλύσους που παρακολουθούνται στην Ογκολογική μονάδα και το Καρδιο-ογκολογικό ιατρείο της Θεραπευτικής κλινικής
- Διενέργεια υπερηχοκαρδιογραφικής μελέτης προ έναρξης χημειοθεραπείας
- Σε όλους τους ασθενείς υπολογίστηκε ο δείκτης μάζας της αριστεράς κοιλιάς (LVMI) με βάση της εξίσωση Devereux και το σχετικό πάχος του τοιχώματος της αριστεράς κοιλιάς (RWT)

Υλικό και μέθοδος (2)

- LV mass: $\{0.8 \times [1.04 (LVEDD + PWTD + IVSD)^3 - (LVIDD)^3] + 0,6 \text{ g}\} / 1000$
- LV mass index (LVMI) : $LVmass/BSA$
- Σχετικό πάχος τοιχώματος αριστεράς κοιλίας (RWT) : $2 \times PWTD/LVIDD$
- Φυσιολογικές τιμές : $RWT \leq 0,42$ $LVMI \leq 95 \text{g/m}^2$ γυναίκες, $LVMI \leq 115 \text{g/m}^2$ άντρες

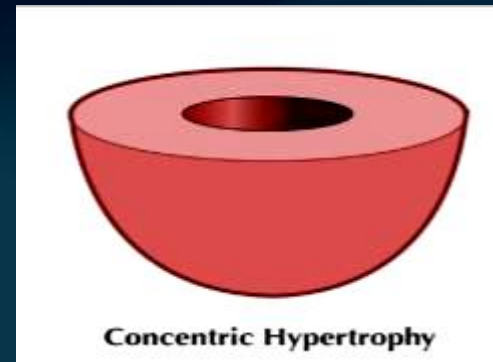
Υλικό και μέθοδος (3)

Αναλόγως του LVMI και του RWT οι ασθενείς κατατάχθηκαν σε δυο κατηγορίες αναδιαμόρφωσης της αριστεράς κοιλίας :

- Συγκεντρική αναδιαμόρφωση : LVMI ≤ 95 ♀ ή 115 g/m^2 ♂ και RWT $> 0,42$



- Συγκεντρική υπερτροφία : LVMI > 95 ♀ ή 115 g/m^2 ♂ και RWT $> 0,42$



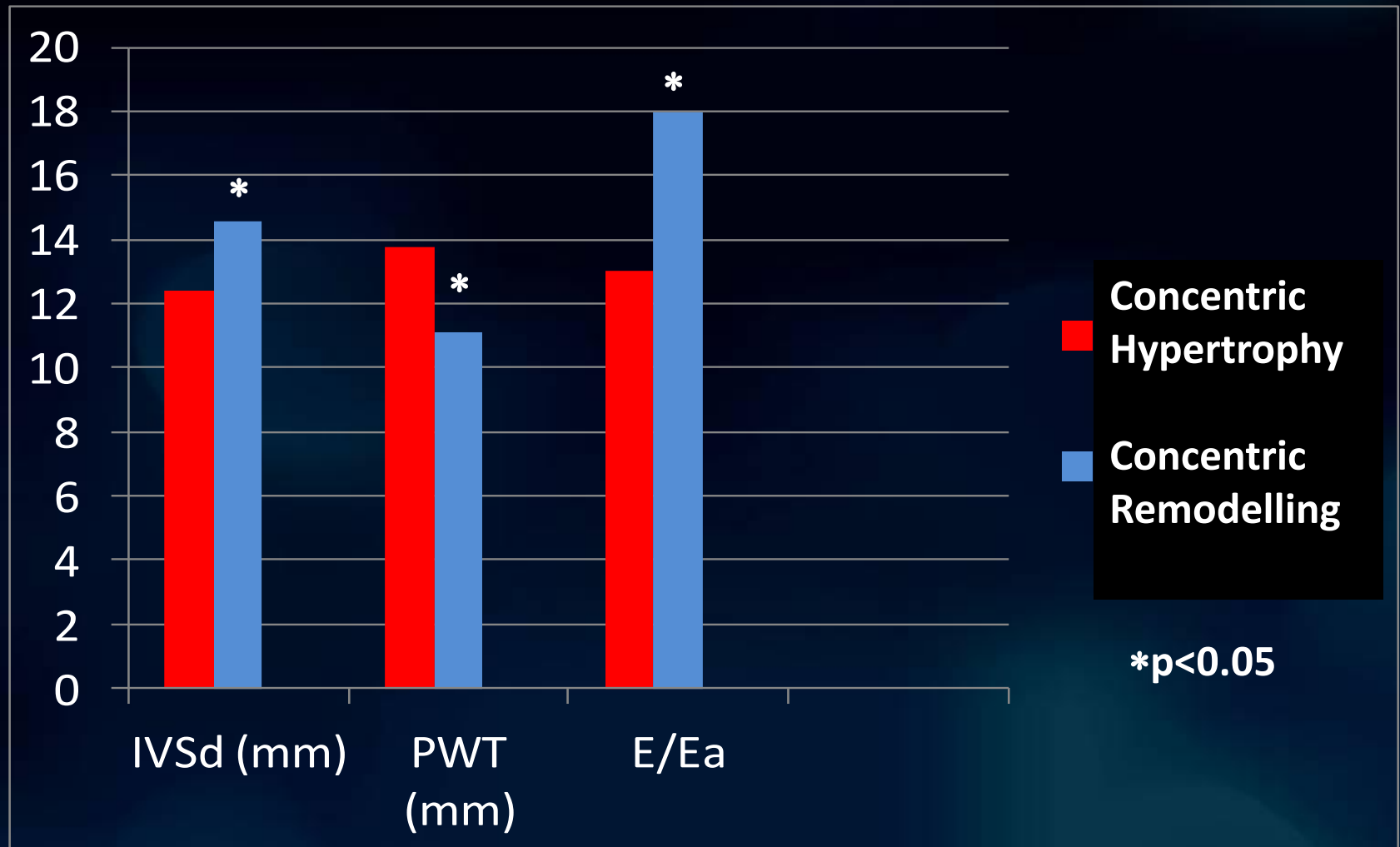
Βασικά Χαρακτηριστικά

Patients Characteristics	
Age, mean (SD), Y	65 ±12
Males sex, (%)	63%
Hypertension, (%)	21%
Diabetes Mellitus, (%)	9.2%
Myocardial Infarction, (%)	1.3%
Ischemic Stroke, (%)	3.9%
Renal Insufficiency, (%)	15.8%
Baseline Medications	
B-blocker use, (%)	31.5%
ACEi/ARB use, (%)	20%
Aldosterone Inhibitors use, (%)	14.5%
Diuretic use, (%)	50%
Amiodarone use, (%)	3.9 %
ECG findings	
Low voltage, (%)	27.9%
RBBB, (%)	9.2%
Pacemaker, (%)	2.6%
Ejection Fraction, (%), mean, (SD)	51 ±10
Troponin, mean (SEM)	53.6 ±7.4
Nt-proBNP, mean (SEM)	5490 ±1057
Kappa/Lamda ratio, mean (SEM)	29 ±21

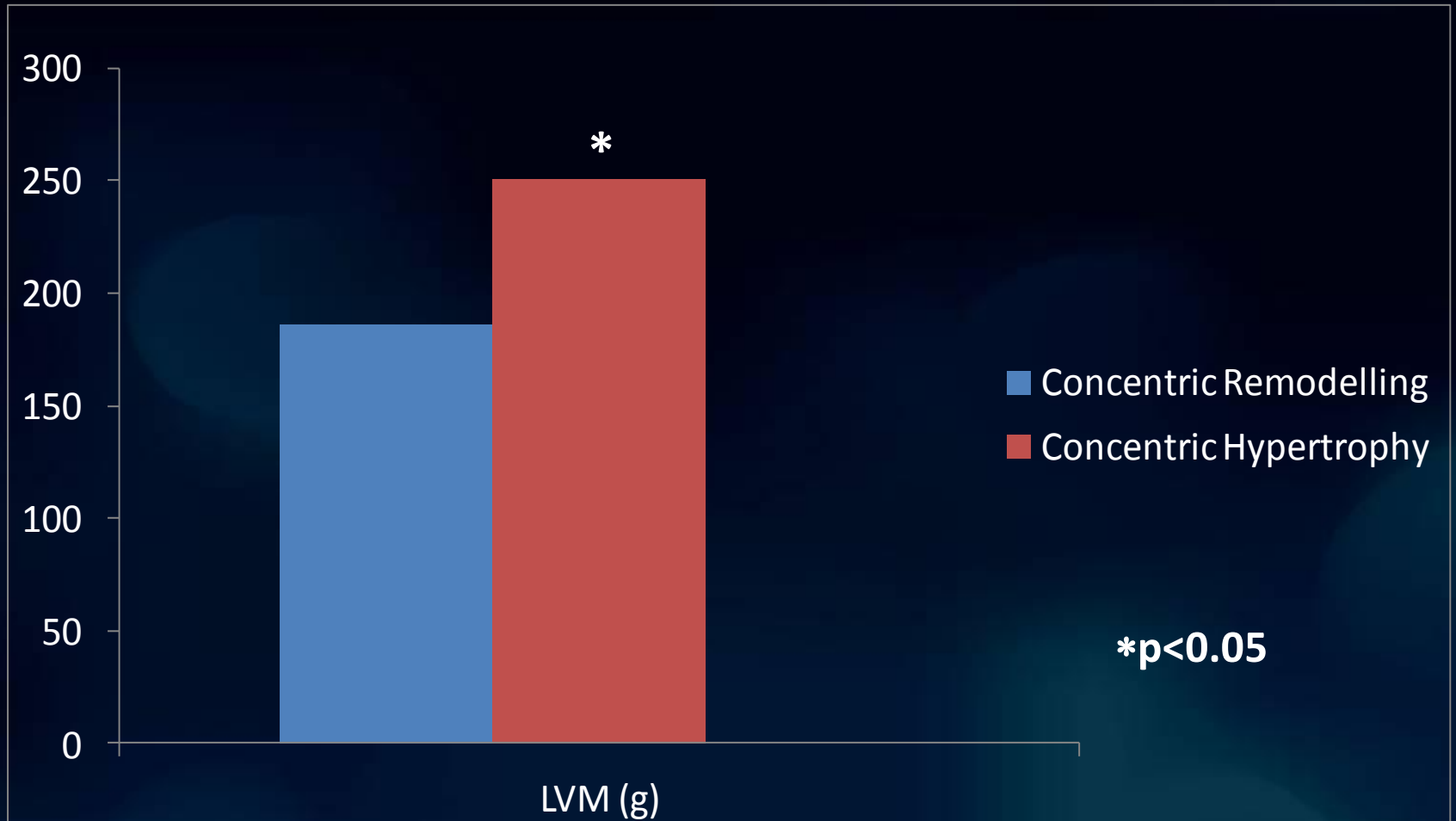
Αποτελέσματα (1)

Characteristics	Concentric Remodeling (n=16)	Concentric Hypertrophy (n=57)	P value
Age (yrs)	64±3	65.7±1.6	0.68
BSA	1.96±0.04	1.82±0.03	0.016
Ejection Fraction, (%), mean±SEM	53.4±1.9	50±1.5	0.29
LVEDD (mm)	44.25±1.4	44.6±0.9	0.8
LVESD (mm)	29±1.8	30±0.8	0.56
Nt-proBNP	2546±725	5795±1186	0.2
K chains	311±244	111±49	0.51
L chains	223±89	258±64	0.78

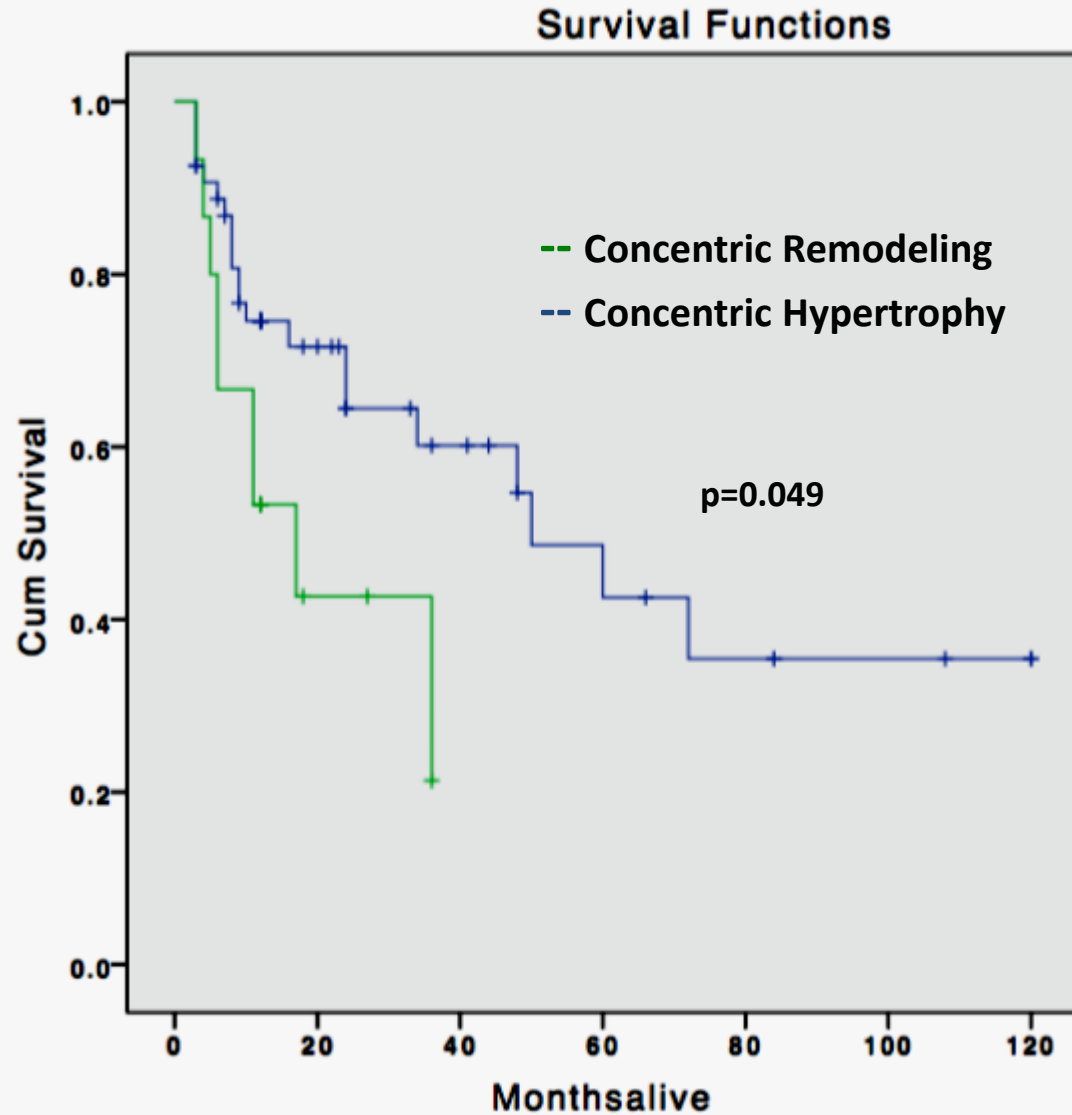
Αποτελέσματα (2)



Αποτελέσματα (3)



Αποτελέσματα (4)



Αποτελέσματα (5)

- Η μέση επιβίωση των ασθενών της ομάδος της συγκεντρικής υπερτροφίας ήταν 26.8 ± 3.9 μήνες ενώ η μέση επιβίωση των ασθενών της ομάδος της συγκεντρικής αναδιαμόρφωσης ήταν 19 ± 5.9 μήνες ($p=0.04$)
- Στην ομάδα της συγκεντρικής υπερτροφίας το 53% των θανάτων οφειλόταν σε καρδιαγγειακά αίτια έναντι 28% στην ομάδα συγκεντρικής αναδιαμόρφωσης

Συμπεράσματα

Ασθενείς με καρδιακή αμυλοείδωση και υπερηχογραφικό φαινότυπο συγκεντρικής υπερτροφίας της αριστεράς κοιλίας έχουν καλύτερη επιβίωση συγκριτικά με τους ασθενείς με φαινότυπο συγκεντρικής αναδιαμόρφωσης

Ερωτήματα

- Ο διαφορετικός υπερηχοκαρδιογραφικός φαινότυπος οφείλεται σε γενετικούς ή/και άλλους παράγοντες ή αφορά διαφορετικά στάδια διήθησης της νόσου?
- Η διαφορά μεταξύ των δύο ομάδων όσον αφορά την επιβίωση με βάση την αιτία θανάτου οφείλεται στην αναδιαμόρφωση της καρδιάς ή στο βαθμό προσβολής και δυσλειτουργίας των περιφερικών οργάνων?

ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ ΚΑΡΔΙΑΣ ΠΟΥ ΛΑΜΒΑΝΟΥΝ Β- ΑΝΑΣΤΟΛΕΑ

Α. Νταλιάνης, Ε. Τσέλιου, Ε. Ρεπάσος, Η. Παπαδοπούλου,
Μ. Τσελεγκίδη, Δ. Ζιώγας, Ε. Καστρίτης, Α. Κουτσούκης, Κ.
Ταμπάκης, Ι. Σταμουλόπουλος, Α. Κοεν, Σ. Τουμανίδης,
Μ. Α. Δημόπουλος, Ι. Παρασκευαΐδης

Θεραπευτική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών ΓΝΑ
Αλεξάνδρα

Υπάρχουσα γνώση και ερωτήματα

- Καρδιακή συχνότητα >70 σφύξεις/λ είναι κακός προγνωστικός δείκτης σε ασθενείς με ΚΑ και ↓ ΚΕ, ενώ καρδιακή συχνότητα >90 σφύξεις/λ για περισσότερο από 1 μήνα έχει συσχετιστεί με ↓ ΚΕ και την εμφάνιση ταχυμυοκαρδιοπάθειας
- Οι β-αναστολείς αυξάνουν την επιβίωση σε ασθενείς με ΚΑ και ↓ ΚΕ
- Στην καρδιακή αμυλοείδωση παρατηρείται φλεβοκομβική ταχυκαρδία που θεωρητικά είναι αντιρροπιστική αλλά δυνητικά αυξάνει τις ενεργειακές ανάγκες του μυοκαρδίου και την απόπτωση/θάνατο των μυοκαρδιακών κυττάρων
- Στην καρδιακή αμυλοείδωση παρατηρούνται υπερκοιλιακές ταχυαρρυθμίες και θανατηφόρες κοιλιακές αρρυθμίες
- Οι β-αναστολείς θεωρητικά θα μπορούσαν να ελέγξουν την καρδιακή συχνότητα και τις κακοήθεις αρρυθμίες στην καρδιακή αμυλοείδωση

Σκοπός

Η διερεύνηση της επίδρασης των β-αναστολέων στην επιβίωση ασθενών με αμυλοείδωση καρδιάς

Υλικό και μέθοδος

- 73 ασθενείς με αμυλοείδωση καρδίας από ελαφρές αλύσους που παρακολουθούνται στην Ογκολογική μονάδα και το Καρδιο-Ογκολογικό ιατρείο της Θεραπευτικής κλινικής
- Αναδρομική μελέτη
- Χρονικό διάστημα μελέτης: 2002-2017
- Τελικό καταληκτικό σημείο: Επιβίωση
- Πολυπαραγοντική ανάλυση
- Όλοι οι ασθενείς έλαβαν χημειοθεραπευτικά σχήματα με βάση την τρέχουσα κλινική πρακτική

Αποτελέσματα (1)

Κατά την έναρξη της χημειοθεραπείας, το 30% των ασθενών ελάμβαναν Β-ΑΝ και το 7% αμιωδαρόνη ή ιβαμπραδίνη.

Το 42% λάμβαναν φουροσεμίδη (μέση δόση: 82mg).

Η μέση επιβίωση των ασθενών ήταν 24.5 ± 3 μήνες.

Καλύτερη επιβίωση στους ασθενείς που λάμβαναν β-αναστολείς.

Πτωχή πρόγνωση οι ασθενείς που λάμβαναν μεγάλες δόσεις (>80mg) φουροσεμίδης.

Αποτελέσματα (2)

Προγνωστικοί παράγοντες επιβίωσης

B-blockers	$p = 0.033$
Υψηλές δόσεις φουροσεμίδης	$p = 0.011$

Συμπεράσματα

Ένα μικρό σχετικά ποσοστό ασθενών με ΚΑΕΑ λαμβάνουν σε μακροχρόνια βάση Β-ΑΝ. Η πρόγνωση ασθενών με ΚΑΕΑ που λαμβάνουν Β-ΑΝ πριν την έναρξη της χημειοθεραπείας είναι καλύτερη συγκριτικά με εκείνη ασθενών με ΚΑΕΑ που δεν λαμβάνουν Β-ΑΝ.

Ερωτήματα

Η καλύτερη πρόγνωση σχετίζεται με τη χορήγηση των β-αναστολέων ή με πιθανή μικρότερη διήθηση του μυοκαρδίου από το αμυλοειδές και κατά συνέπεια καλύτερη ανοχή των β-αναστολέων από τους ασθενείς αυτούς?

Τιμής ένεκεν (1)



Μαρέτη Αλεξία,
Σβεντζούρη Στεφανία,
Τσουμάνη Ζωή,
Μαγκλάρας Γιώργος,
Παμπούκας Ντίνος

Τιμής ένεκεν (2)

Ογκολογική Μονάδα Θεραπευτικής Κλινικής

Καστρίτης Στάθης

Ρούσου Μαρία

Διαλούπη Ιωάννα

Ζιώγας Νίκος

Δημόπουλος Α. Μελέτιος

Αιμοδυναμικό Εργαστήριο Θεραπευτικής Κλινικής

Κανακάκης Ιωάννης

Χατζίδου Σοφία

Εργαστήριο Καρδιοαναπνευστικής Δοκιμασίας Κόπωσης & Αποκατάστασης, Ιατρική Σχολή, ΕΚΠΑ

Νανάς Σεραφείμ

Καρατζάνος Λευτέρης

Τασούλης Θανάσης

MRI Καρδιάς

Μαυρογένη Σοφία

Καλαντζή Μαρία

Case report accepted on ESC HF 2018



Doctor Argyrios
Ntalianis

ESC ID: 124406

[View my profile](#) ▼



Abstract Preview

Heart Failure 2018 & World Congress on Acute Heart Failure

Doctor Argyrios Ntalianis (EUD ID: 124406)
Alexandra Hospital, University Of Athens
Cardiology
Vas. Sofias And Lourou
11528 - Athens Greece
Email : arg_nt@yahoo.gr

Title : Hypertrophic cardiomyopathy or light chain cardiac amyloidosis?
Topic : 17.6.2 - Hypertrophic Cardiomyopathy
Category : Clinical Case
Option : Poster Display

A. Ntalianis¹, E. Repasos¹, E. Tseliou¹, E. Kastritis¹, D. Ziogas¹, E. Papadopoulou¹, M. Tselegkidi¹, Z. Tsoumani¹, A. Koutsoukis¹, N. Makris¹, I. Stamoulopoulos¹, A. Cohen¹, MA. Dimopoulos¹, S. Toumanidiss¹, I. Paraskevaids¹ - (1) University of Athens Medical School, Dept of Clinical Therapeutics, Alexandra Hospital, Athens, Greece

A 54 year old female with a history of hypertrophic cardiomyopathy, thrombopenia and transient ischemic attack presents in the outpatient heart failure clinic because of deteriorating shortness of breath the last 6 months. Her ECG showed LV hypertrophy, her chest X-ray right pleural effusion, NT-proBNP was measured at 5852 pg/mL, hemoglobin at 12.3 mg/dL and heart echo showed a sparkling hypertrophic interventricular septum (22 mm) with left ventricular outflow tract obstruction (with a peak gradient of 101 mmHg) and right ventricular hypertrophy. Protein immunoelectrophoresis showed an increase of IgM λ . Fat and bone marrow biopsy revealed amyloid deposits. The suspicion for cardiac amyloidosis with pre-existing hypertrophic cardiomyopathy was raised but cardiac MRI was non-diagnostic. Heart biopsy was finally decided which showed hypertrophic cardiomyopathy and the patient was finally and successfully submitted to surgical myectomy.



Home



Products and Services



My Membership



Grants



Congresses

My Abstracts

[Add New Abstract](#)

My Abstracts



My Journals



My Directory



My Expense claims