

kteřá v některých pracích dosahuje 95–98 % (1, 7, 8). Falešně negativní může být u některých typů hereditární TTR amyloidózy (Phe84Leu TTR, Ser97Tyr TTR). Specificita DPD scintigrafie se pohybuje kolem 80–85 %. Vyšetření může být falešně pozitivní až u 20 % AL amyloidóz, proto je vždy nutné vyloučit monoklonální gamapatii. Vzácně je DPD scintigrafie falešně pozitivní u amyloidóz z akumulace apoproteinu A (typu I, II, IV), což bývá doprovázeno nefropatií s nefrotickým syndromem, nebo u amyloidózy z beta-2 mikroglobulinu u pacientů, kteří byli dlouho na hemodialýze (více než 9 let). Falešně pozitivní DPD sken byl popsán také při střádání hydroxychlorochinu při léčbě Plaquenilem (4). Pro popis akumulace izotopu v srdci se používá Peruginiho škála o 4 stupních (stupeň 0, 1, 2, 3) (1, 7, 8). Pro přítomnost ATTR kardiomyopatie jsou diagnostické poslední dva stupně, kdy se izotop v srdci akumuluje se stejnou (stupeň 2) nebo vyšší intenzitou (stupeň 3) než v okolním skeletu (1).

Na magnetické rezonanci srdce (CMR) je charakteristickým obrazem srdeční amyloidózy rozsáhlé pozdní sycení gadolinem (Obr. 1), které nejdříve postihuje subendokardiální vrstvy stěny obou komor, později je postižení transmurální (13). Méně pokročilé fáze srdeční amyloidózy můžeme lépe identifikovat pomocí T1 mapování. Pokud známe nativní a postkontrastní T1 signál a hematokrit, dokážeme vypočítat extracelulární objem v postiženém myokardu (ECV) (9). U pacientů se srdečními amyloidózami nacházíme také zvýšený nativní T1 signál a výrazné

zvýšení extracelulárního objemu, typické jsou hodnoty ECV nad 40 % (9). Stejný CMR obraz vidíme u transthyretinové i AL amyloidózy, typ amyloidózy musí být upřesněn dalšími vyšetřeními.

Diagnostický algoritmus při podezření na srdeční amyloidózu

Podezření na srdeční amyloidózu vzniká u nemocných se srdečním selháním, dále fibrilací síní nebo atrioventrikulárními blokádami, v přítomnosti varovných klinických známek a/nebo abnormálního nálezu na echokardiografii (Obr. 2). Při echokardiografii je suspektní především ztluštění stěn LKS, které je doprovázeno dalším typickým nálezem, jako je ztluštění volné stěny pravé komory nebo septa síní, porucha longitudinální kontrakce s převahou postižení bazálních segmentů, či perikardiální výpotek. Suspekci zvyšuje abnormální EKG křivka, dále elevace hladin natriuretických peptidů a srdečních troponinů, která však v počátečních fázích onemocnění nemusí být vyjádřena. Dále je třeba doplnit DPD scintigrafii a testy k vyloučení monoklonální gamapatie, konkrétně stanovení volných řetězců kappa a lambda v séru v kombinaci s imunofixací séra a moči.

Při pozitivní DPD scintigrafii a normálních testech na monoklonální gamapatii je možno stanovit diagnózu ATTR-CM neinvazivně. Naopak při hraniční nebo negativní DPD scintigrafii často doplňuje

Obr. 2. Schéma pro diferenciální diagnostiku srdečních amyloidóz obsahuje seznam klinických ukazatelů svědčících pro diagnózu srdeční amyloidózy a další diagnostický postup

