

Neperfúzní kardiologie	
1	Srdeční amyloidóza – DPD scan
1. Vysvětlit, co je amyloidóza. 2. Vyjmenovat typy amyloidózy. 3. Popsat amyloidózu srdce, patofyziologii a projevy. 4. Vysvětlit možnosti diagnostiky amyloidózy. Zmínit radiofarmakum používané u NM a mechanismus zobrazení.	Co je amyloidóza? - skupina nemocí, při kterých se v tkáních ukládá patologicky změněná bílkovina – amyloid. - amyloid se ukládá hlavně extracelulárně. Depozita narušují normální strukturu a funkci orgánu. - postižení může být: lokalizované – jeden orgán nebo tkáň; systémové – více orgánů. Typy amyloidózy AL amyloidóza - vzniká z lehkých řetězců imunoglobulinů, nejčastěji při mnohočetném myelomu. - u srdečního postižení má často rychlý a závažný průběh. Klinicky je nutné ji vyloučit jako první – onkologické onemocnění snutností onkologické terapie. ATTR amyloidóza - vzniká z transthyretinu – transportní bílkovina pro thyroxin tvořená hlavně v játrech. - nejvýznamnější typ pro nukleární medicínu. Nová specifická léčiva, nákladná. AA amyloidóza - vzniká při dlouhodobém zánětu. Prekurzorem je sérový amyloid A. U chronických infekcí, revmatických a zánětlivých chorob. - pro srdeční amyloidózu je méně obvyklá než AL a ATTR. Amyloidóza srdce - amyloid se ukládá v myokardu. Myokard se stává tužší. Zhoršuje se plnění komor. Vzniká obraz restriktivní / infiltrativní kardiomyopatie. - na echokardiografickém vyš. může být patrná „hypertrofie“ stěn, ale nejde o klasickou hypertrofii svalových buněk. klinický obraz: - srdeční selhání, často se zachovalou ejekční frakcí HFpEF. - dušnost. - únava. - otoky. - fibrilace síní, převodní poruchy. - hypotenze nebo špatná tolerance běžné léčby srdečního selhání. - zvýšené NT-proBNP, někdy i troponin. Diagnostika - standardně echokardiografie, možná je i MR, ev. endomyokardiální biopsie (EMB). - NM – “DPD scan” – RF původně pro scinti skeletu. Ve fibrilách

5. <i>Popsat interpretaci DPD scanu, vysvětlit Perugini score a nutnost korelace s dalšími metodami.</i>	amyloidu se váže na kalcium. • Bez specifické přípravy, jen hydratace. Hodnotí se planární scintigramy srdce, distribuce v srdci se upřesňuje SPECT. Interpretace • Perugini score (dle Enricy Perugini, italské kardioložky) ○ vizuální srovnání aktivity v oblasti srdce s aktivitou ve zdravých žebrech. ○ 0 – bez akumulace v myokardu ○ 1 – nižší akumulace než v žebrech ○ 2 – cca stejná jako v žebrech ○ 3 – vyšší než v žebrech ○ pro amyloidózu svědčí intenzita 2 a 3 → neodlišuje však typ amyloidózy AL... ...při vyloučení paraproteinu (není myelom) + DPD grade 2-3 = prakticky najisto ATTR amyloidoza → není nutná biopsie
Shrnutí	Amyloidóza je skupina onemocnění, při kterých se v tkáních ukládá patologicky změněná bílkovina – amyloid. Depozita amyloidu narušují strukturu a funkci postiženého orgánu. U srdce vede ukládání amyloidu v myokardu typicky k infiltrativní/restriktivní kardiomyopatii se srdečním selháním, často při zachované ejekční frakci. Klinické podezření podporuje kombinace ztlustění stěn levé komory, dušnosti, únavy, otoků, fibrilace síní nebo převodních poruch, zvýšeného NT-proBNP a špatné tolerance běžné léčby srdečního selhání. Je důležité odlišit AL amyloidózu, která souvisí s lehkými řetězci imunoglobulinů a vyžaduje hematologicko-onkologické řešení, od ATTR amyloidózy vznikající z transthyretinu. DPD scan je scintigrafické vyšetření používané hlavně při podezření na transthyretinovou srdeční amyloidózu. Pozitivní nález grade 2–3 podle Perugini, při současném vyloučení AL amyloidózy, umožňuje stanovit diagnózu ATTR amyloidózy s vysokou jistotou bez nutnosti endomyokardiální biopsie.

3. Vysvětlit změny srdeční inervace u srdečního selhání, princip zobrazení autonomních receptorů a klinický význam.	patologického průtoku. • klinický dopad: ○ potvrzení přítomnosti zkratu; ○ odhad jeho hemodynamické významnosti; ○ pomoc při rozhodování o dalším kardiologickém nebo kardiochirurgickém postupu. Shrnutí: Radionuklidová kardioangiografie hodnotí průchod radiofarmaka srdcem a plícemi v čase. U zkratových vad měří aktivitu „zkratované“ krve nad plícemi a umožňuje zkrat kvantifikovat. Zobrazení autonomní inervace srdce • účel: hodnocení sympatické inervace myokardu, zejména u srdečního selhání. • používané radiofarmakum je ¹²³I-MIBG. • MIBG je analog noradrenalinu. Vychytává se v sympatických nervových zakončeních prostřednictvím noradrenalinového transportéru. • u zdravého myokardu je vychytávání MIBG jasně patrné. • při srdečním selhání dochází k poruše sympatické inervace: ○ zvýšená sympatická aktivace ○ snížení adrenergních receptorů; ○ snížení noradrenalinu v synapsích; ○ pokles vazby MIBG. • u srdečního selhání je typicky: ○ snížená vazba MIBG ○ vyšší wash-out rate (rychlejší vyplavení) • klinický dopad: ○ odhad závažnosti srdečního selhání; ○ prognostická informace; ○ potenciálně stratifikace rizika arytmií a kardiálních příhod; ○ v běžné kardiologické praxi v ČR se ale rutinně nepoužívá, spíše jako doplněk diagnostiky parkinsonizmu (u mb. Parkinson také dochází k zániku autonomních receptorů v srdci). Shrnutí: ¹²³I-MIBG zobrazuje sympatickou inervaci srdce. Při progresi srdečního selhání roste kompenzatorně adrenergní stimulace a klesá exprese receptorů. Tím klesá i vazba MIBG. Metoda má prognostický význam, ale není dnes rutinní součástí kardiologické diagnostiky.
--	--