

אבחון עמילואידוזיס ATTR של הלב במכון למיפוי לב: אפידמיולוגיה בקהילה, והערכה כמותית בגישה חדשנית טלי שריר, בוריס ברודקין, עידן הולנדר, חאלד אלכליל, מעיין שרם, נפתלי שני אסותא השלום, תל אביב

רקע

עמילואידוזיס של הלב מסוג ATTR (transthyretin) (ATTR-CM) נחשבת למחלה נדירה, המובילה לאי-ספיקת לב ותמותה בגיל מבוגר, אך לוקה בתת-אבחון. באסותא השלום פועל מזה כ-4 שנים מרכז לאבחון ATTR-CM באמצעות מיפוי לב טכנציום-פירופוספט (Tc-PYP). במכון מבוצעת שיטה חדשנית לכימות משקעי ATTR בלב באמצעות מיפוי היברידי SPECT/CT.

מטרות

- לאפיין את שכיחות המחלה בקהילה, ואת פרופיל המטופלים המופנים לאבחון
- לבדוק את הערך המוסף של כימות משקעי עמילואיד בדפנות הלב באמצעות מיפוי SPECT/CT לאיבחון ATTR-CM

תוצאות:

שיעור החיוביים ל-ATTR: $39/437=8.9\%$

נתונים דמוגרפים וקליניים

	All(n=437)	Positive(n=39)	Negative(n=398)	P
Age	76.7±8.6 (42.4-97.1)	82.9±7.2 (61.5-94.7)	76.1±8.5 (42.4-97.1)	<0.001
Male Gender	270(61.8%)	35(89.7%)	235(59.0%)	<0.001
SOB/fatigue	292(66.8%)	24(61.5%)	268(67.3%)	0.463
CHF	51(11.7%)	7(17.9%)	44(11.1%)	0.201
HFpEF/diastolic dysfnc.	56(12.8%)	3(7.7%)	53(13.3%)	0.316
Lt. Ventricular Hypertrophy*	310(70.9%)	33(84.6%)	277(69.6%)	0.049
AF**	78(17.8%)	9(23.1%)	69(17.3%)	0.372
Pacemaker	36(8.2%)	5(13.5%)	31(7.8%)	0.275
LBBB/RBBB/IVCD	93(21.3%)	12(30.8%)	81(20.4%)	0.129
Aortic stenosis	42(9.6%)	3(7.9%)	39(9.8%)	0.704
Septum(mm)	13.7±2.6	16.1±3.4	13.5±2.4	<0.001
Posterior Wall(mm)	11.4±2.0	12.8±2.5	11.3±1.9	<0.001

*LVH = Left Ventricular Hypertrophy, **atrial fibrillation.

שיטות המחקר

המחקר כלל 437 מטופלים שהופנו למיפוי באסותא השלום עקב חשד ל-ATTR-CM מ-2022 עד פברואר 2026.

בוצע מיפוי Tc-PYP פלנרי ו-SPECT gated משולב עם CT בקרינה נמוכה. הפענוח כלל:

*במיפוי פלנרי - דירוג ויזואלי של הקליטה בלב בהשוואה לקליטה בעצמות -

Perugini score

- חישוב Heart/ Bone (rib) ratio

*ב-SPECT/CT - הערכה ויזואלית של קליטה בדפנות הלב לעומת קליטה במאגר הדם בלב

- חישוב כמותי של עמילואיד בדפנות הלב (Standard universal value (SUV

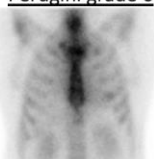
בהשוואה לקליטה בעצמות בית-החזה SUV-Heart/SUV-Bone ratio

הגדרה של חיובי לעמילואידוזיס: פרוג'יני 2 או 3 + תמונה אופיינית ב-SPECT של קליטה בדפנות הלב ולא במאגר הדם בחדר השמאלי.

מיפוי לב פלנרי

Perugini score - בעצמות - דירוג הקליטה בלב בהשוואה לקליטה בעצמות

Perugini grade 0



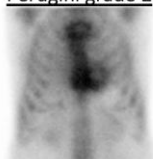
No cardiac uptake
normal rib uptake

Perugini grade 1



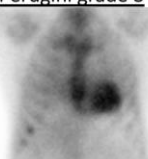
Weak Cardiac uptake
less than rib uptake

Perugini grade 2



Cardiac uptake
equal to rib uptake

Perugini grade 3



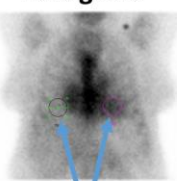
Cardiac uptake greater
than rib uptake
Weak or no rib uptake

מקרה 2:

Perugini 2, ATTR negative

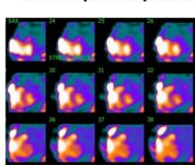
בת 70, י.ל.ד., החלפת מסתם אאורטלי, ניתוח בריאטרי, PAF
אקג: פרפור פרזודורים, שינויים לא ספציפיים ב-ST/T
אקו לב: LVH, ספטום 16 מ"מ, דופן אחורית 12 מ"מ.

Plannar Perugini 2

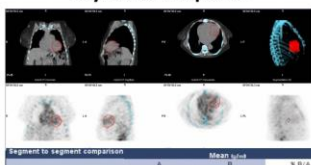


Heart/Bone (rib) ratio = **1.42**
(abnormal >1.3)

SPECT: negative to ATTR blood pool uptake



SPECT/CT Myocardial uptake



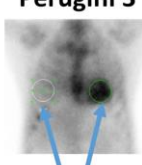
SUV-Heart/ SUV-Bone = **1.06**
(abnormal >1.18)

מקרה 1:

Perugini 3, ATTR positive

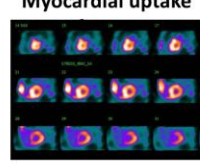
בן 88, י.ל.ד., סוכרת, מחלת קרוטס, אקג: פרפור פרזודורים, LAHB, RBBB
אישפוז עקב ארוע של חולשה, בצינתור כלילי NSCAD
אקו לב: היפרטרופיה קונצנטרית, ספטום 14 מ"מ, קיר אחורי 15 מ"מ

Plannar Perugini 3

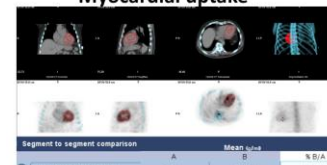


Heart/Bone (rib) ratio = **2.00**
(abnormal >1.3)

SPECT Myocardial uptake

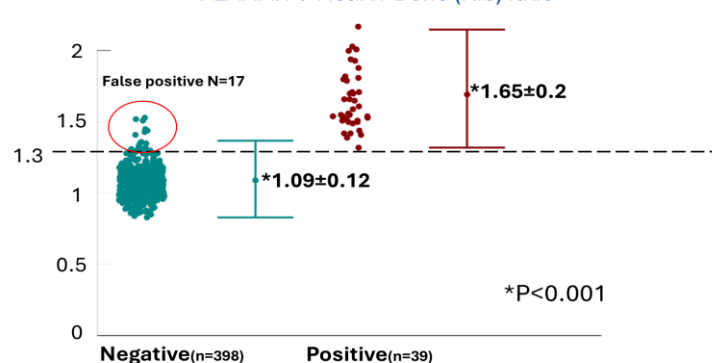


SPECT/CT Myocardial uptake

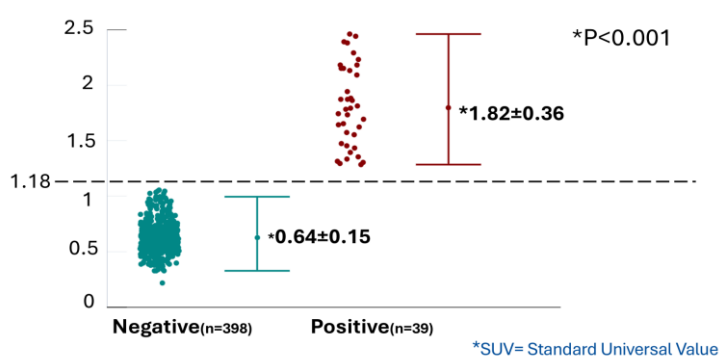


SUV-Heart/ SUV-Bone = **2.24**
(abnormal >1.18)

PLANAR : Heart / Bone (Rib) ratio



SPECT/CT : SUV* Heart / SUV* Bone ratio



*SUV= Standard Universal Value

סיכום ומסקנות:

- עמילואידוזיס של הלב (ATTR-CM) אינה מחלה נדירה בקרב אנשים מבוגרים, ומאובחנת אצל כ-9% מהמטופלים המופנים למיפוי טכנציום פירופוספט. המאפיינים של חולים חיוביים ל-ATTR הם:
- גיל ממוצע 83 שנים, 90% גברים, שכיחות גבוהה של קוצר נשימה ואי-ספיקת לב (כ-25%).
- שכיחות גבוהה של פרפור פרזודורים, LBBB, RBBB, קוצב (עד 30%).
- באקו לב: LVH 85%, עובי ספטום ממוצע 16 מ"מ (תקין ≥ 10 מ"מ), דופן אחורית 13 מ"מ (תקין ≥ 10 מ"מ).
- חישוב כמותי חדשני של משקעי עמילואיד בדופן החדר השמאלי בהשוואה לעצמות ב-SPECT/CT מספק איבחון מדויק של ATTR, ומפריד באופן מוחלט בין חיוביים לשליליים, ללא מקרים של ממצא חיובי כוזב.
- מיפוי טכנציום פירופוספט חיובי עם חישוב כמותי של עמילואיד בלב, בשילוב עם בדיקות אימונופיקסציה שליליות של הדם והשתן לחלבון מונקלונלי מהווה הוראה לטיפול ב-ATTR-CM, ללא צורך באבחנה היסטולוגית בביופסיה.