

Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC), Avrupa Hematoloji Derneği (EHA), Avrupa Terapötik Radyoloji ve Onkoloji Derneği (ESTRO) ve Uluslararası Kardiyolojik Onkoloji Derneği (IC-OS) iş birliği ile hazırlanmış 2022 Kardiyolojik Onkoloji Kılavuzu- Hafif zincirli kardiyak amiloidoz

Dr. Ezgi Çamlı Babayigit

Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC), Avrupa Hematoloji Derneği (EHA), Avrupa Terapötik Radyoloji ve Onkoloji Derneği (ESTRO) ve Uluslararası Kardiyolojik Onkoloji Derneği (IC-OS) iş birliği ile hazırlanmış 2022 Kardiyolojik Onkoloji Kılavuzu- Amiloid hafif zincirli kardiyak amiloidoz

2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS) Developed by the task force on cardio-oncology of the European Society of Cardiology (ESC)- Amyloid light-chain cardiac amyloidosis

Lyon et al; European Heart Journal, Volume 43, Issue 41, 1 November 2022, Pages 4229–4361, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac244>

Dr. Ezgi Çamlı Babayigit

Eskişehir Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

Hafif Zincir Kardiyak Amiloidoz

İmmünglobulin hafif zincir kardiyak amiloidozu (AL-KA) sistemik bir plazma hücre diskrazisidir. Miyelomla birlikte ortaya çıkabileceği gibi bağımsız olarak hatalı katlanmış hafif zincirlerin birikmesinden kaynaklanarak da karşımıza çıkabilir. AL-KA tanısı koyabilmek için klinik şüphe duymak önemlidir.

AL-KA'nın tanısı klinik şüphe, biyobelirteçler, transtorasik ekokardiyografi (TTE), kardiyak manyetik rezonans (KMR) görüntüleme ve nükleer sintigrafi kriterlerine bağlıdır. Kronik yüksek kardiyak troponin (cTn) değeri ve ventrikül fonksiyonu ile orantısız N-terminal B tip natriüretik peptid (NT-proBNP) yüksekliği (renal yetmezlik ve atriyal fibrilasyonu olmayan hastalarda >300 ng/L) AL-KA için karakteristik kırmızı bayraklardır. Apikal korunmanın eşlik ettiği azalmış sol ventrikül global longitudinal strain (GLS) amiloidoz için spesifik kabul edilse de AL ve transtretin amiloidoz (ATTR) ayırımında fayda sağlamaz. Ancak GLS'nin bozulması (<%-15) AL-KA'lı hastalarda sağkalımın azaldığını göstermesi açısından bağımsız bir risk faktörüdür. KMR'de geç gadolinium kontrastlanma noninvaziv altın standart bir tanı yöntemi olarak tanımlanmıştır. Nükleer sintigrafi ise ATTR'yi monoklonal protein varlığı ile desteklenen AL-KA tanısından ayırt etmede faydalıdır. AL-KA şüphesi olan hastalarda, KMR görüntüleme tanısal değilse, endomiyokardiyal biyopsi yapılması düşünülebilir. Son zamanlarda, AL-KA için geliştirilen bir evreleme sistemi ile cTnT ve NT-proBNP seviyelerinin prognostik etkisi gösterilmiştir. Kalp tutulumun kötüleşme kriterleri; NT-proBNP'de yükselme (>%30 ve >300 ng/L artış), cTnT'de artış (>%33 veya daha fazla artış) veya ejeksiyon fraksiyonunun azalması (>%10 veya daha fazla azalma) olarak tanımlanmıştır. Ancak, NT-proBNP seviyelerindeki azalma ve NYHA sınıfında iyileşme ile tedaviye kardiyak yanıtı değerlendirmek hala birtakım zorluklar içermektedir.

AL-KA sıklıkla kalp yetersizliği, aritmiler, ortostatik hipotansiyon, ani kardiyak ölüm ve artmış arteriyel ve venöz tromboz riskine neden olur. Hastalar beta blokerler, ACE-I, ARB veya anjiyotensin reseptörü-nepriisin inhibitörü tedavilerini hipotansiyon sebebi ile iyi tolere edilemeyebilir. Atriyal fibrilasyonu (AF) olan hastalarda amiodaron tercih edilen antiaritmik tedavidir ve digitaler bu olgularda dikkatli kullanılmalıdır. AF'li tüm AL-KA hastalarında, CHA2DS2-VASc skorundan bağımsız olarak antikoagülasyon önerilmektedir. Güncel kılavuzlarda kardiyak cihaz tedavileri için AL-KA'lı hastalara yönelik özel öneriler bulunmamaktadır, genel önerilere uyulmalı ve hastaya göre karar verilmelidir.

AL-KA hastalarında optimal sistemik tedavi seçenekleri zaman içerisinde hızla değişmekte ve kombinasyon tedavilerinin etkinliği artmaktadır. Otolog kök hücre transplantasyonu uygulanabilir bir tedavi yöntemi olup; daratumumab, proteazom inhibitörleri prognozu iyileştirmede umut vaat eden tedavilerdir. Randomize kontrollü çalışmaların gelen sonuçları olmamakla birlikte, klinik gözlemlere dayanarak doksisisiklin'in AL-KA hastalarında sağkalımı iyileştirebileceği vurgulanmaktadır.

Tablo 1: Hafif zincir kardiyak amiloidoz tanısı ve izlemi için öneriler

Öneriler	Sınıf	Seviye

Plazma hücre diskrazisi olan hastalarda AL-KA tanısı için ekokardiyografi yapılması, natriüretik peptit ve cTn tetkiklerinin çalışılması önerilir.	I	B
AL-KA şüphesi olan hastalarda KMR yapılması önerilir.	I	A
AL-KA şüphesi olan ancak tanı için KMR'nin yetersiz olduğu hastalarda endomiyokardiyal biyopsi yapılması düşünülmelidir.	IIa	C
Yüksek riskli AL-KA hastalarında ¹ proteazom inhibitörü tedavisinin ilk döngüsünde yatırılarak EKG monitörizasyonu yapılması düşünülmelidir.	IIa	C

¹ HFA-ICOS PI risk değerlendirme aracına göre