

# İmmünoglobulin Hafif Zincir Kardiyak Amiloidozlu Hastalarda Sağ Atriyal Straini Kullanan Yeni Bir Evreleme Sistemi

Dr. Ahmet Caner Canpolat

## İmmünoglobulin Hafif Zincir Kardiyak Amiloidozlu Hastalarda Sağ Atriyal Straini Kullanan Yeni Bir Evreleme Sistemi A New Staging System Using Right Atrial Strain in Patients with İmmunoglobulin Light-Chain Cardiac Amyloidosis

Usuku, H., et al. ESC Heart Failure, 11: 1612–1624. 2024 doi: 10.1002/ehf2.14710

Dr. Ahmet Caner Canpolat  
Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

İmmünoglobulin hafif zincir (AL) amiloidozu, organ dokularında amiloid fibrillerinin birikmesiyle ortaya çıkan multisistemik bir hastalıktır. AL amiloidozlu hastaların yaklaşık %70'inde kardiyak tutulum görülmüştür ve bu hastalarda ölümün primer nedeni kardiyak tutulumdur.

B-tipi natriüretik peptid (BNP) ve kardiyak troponin kullanılarak yapılan sağkalım evrelemesi, AL amiloidozunda kötü prognozu öngörebilir. Speckle-tracking ekokardiyografiye dayalı iki boyutlu strain analizi son zamanlarda miyokardiyal deformasyonu tespit etmek için kullanılmaktadır. Sol ventrikül (LV) global longitudinal strain'in (GLS) (LV-GLS) global olarak azalması kardiyak amiloidozda önemli bir prognostik faktördür. Kardiyak amiloidoz dört boşluğu da etkileyen yaygın bir hastalık olduğundan, daha önce wild tip transtiretin amiloid kardiyomyopatisinde (ATTRwt-CM) kardiyovasküler olayları öngörmek için sol atriyal longitudinal strain (LALS) ve sağ ventrikül (RV) GLS'nin (RV-GLS) faydası ortaya koyulmuştur. Ancak, AL kardiyak amiloidozlu hastalarda sağ atriyal (RA) LS'nin prediktör bir faktör olarak faydası yeterince açıklığa kavuşturulmamıştır.

Bu çalışmada; iki boyutlu speckle-tracking ekokardiyografi ile elde edilen RALS'nin AL amiloidoz hastalarında prognostik bilgi sağlayıp sağlamadığı ve AL kardiyak amiloidozun prognozunu tahmin etmek için biyobelirteçleri ve ekokardiyografik bulguları kullanan yeni bir evreleme sistemi değerlendirilmiştir.

Kumamoto Üniversitesi Hastanesi'nde 2007-2022 yılları arasında AL kardiyak amiloidoz tanısı konan 78 hasta arasından, tanıdan önce kemoterapi görmemiş ve yeterli iki boyutlu speckle tracking görüntüleme verilerine sahip 72 hasta retrospektif olarak analiz edilmiştir. Ortalama 403 günlük takip süresince 31 ölüm meydana gelmiştir. Mortalite gelişenler ve sağ kalanlar iki grup yapılarak karşılaştırılmıştır. Yaş ve erkek cinsiyet oranı, tüm nedenlere bağlı mortalite gelişen gruba göre; tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFR) istatistiksel anlamlı olarak daha düşük, BNP ve hs-cTnT ise anlamlı olarak daha yüksektir (eGFR, 48.2 ± 21.0 mL/dak/1.73 m<sup>2</sup> vs. 59.4 ± 24.4 mL/dak/1.73 m<sup>2</sup>, P < 0.05, BNP, 725 [360-1312] pg/mL vs. 123 [81-310] pg/mL, P < 0.01, hs-cTnT, 0.12 [0.07-0.18] ng/mL vs. 0.05 [0.03-0.08] ng/mL, P < 0.01).

LV-GLS, sol atriyal rezervuar strain (LASr), RV-GLS ve RASr tüm nedenlere bağlı mortalite grubunda sağkalım grubuna kıyasla anlamlı derecede düşüktür (LV-GLS, %8.5 ± %4.3 vs. %11.8 ± %3.8, P < 0,01; LASr, %8,8 ± %7,1 vs. % 14,3 ± % 8,1, P < 0,01; RV-GLS, %11,6 ± %5,1 vs. %16,4 ± %3,9, P < 0,01; RASr, %10,2 ± %7,3 vs. %20,7 ± %9,5, P < 0,01). RV-GLS, LV-GLS ve LASr için düzeltme yapıldıktan sonra ise RASr tüm nedenlere bağlı mortalite ile anlamlı şekilde ilişkiliydi (hazard ratio [HR]: 0.91, %95 CI: 0.83-0.99, P < 0.05). Ayrıca RASr ve BNP; troponin T ve eGFR için düzeltme yapıldıktan sonra da tüm nedenlere bağlı mortalite ile anlamlı şekilde ilişkiliydi (RASr, HR: 0.93, %95 GA: 0.87-1.00, P < 0.05; BNP, HR: 2.10, %95 GA: 1.17-3.79, P < 0.05). ROC analizi kullanılarak tüm nedenlere bağlı mortaliteyi öngörmek için optimal cut-off değerleri RASr: 16,4 (sensitivite: %66, spesifite: %84, eğri altındaki alan [AUC]: 0,81) ve BNP: 311,2 pg/mL (sensitivite: %83, spesifite: %78, AUC: 0,82) idi. Kaplan-Meier analizi, düşük RASr (<%16,4) veya yüksek BNP (>311,2 pg/mL) düzeyine sahip olan hastaların tüm nedenlere bağlı mortalite olasılığının önemli ölçüde yüksek olduğunu ortaya koymuştur (her ikisi için, P < 0,01). Çalışmada RASr azaldığında veya BNP düzeyi her bir cut-off değerinden daha fazla arttığında 1 puan ekleyerek geliştirilen yeni evreleme skoru geliştirildi. Referans olarak skor 0 kullanıldığında tüm nedenlere bağlı mortaliteyi göstermede skor 1 için hazard ratio 5.95 ve skor 2 için ise hazard ratio 23.29 idi. Sonuç olarak RASr, AL kardiyak amiloidozlu hastalarda prognostik değere sahiptir ve LV-GLS, LASr ve RV-GLS'den daha fazla prognostik güç sağlamıştır. Bu çalışmada gösterilen, RASr ve BNP' nin kullanıldığı yeni evreleme sistemi, AL kardiyak amiloidozlu hastalarda prognozu öngörmek için hastalığın erken evrelerinde bile yararlı olabilir.