

İmmunglobulin Hafif Zincir Amiloidozlu Hastalarda Nativ T1 ve Ekstraselüler Volümün Prognostik Değeri

Dr. Ahmet Caner Canpolat

Prognostic Value of Native T1 and Extracellular Volume in patients with Immunoglobulin Light-Chain Amyloidosis

İmmunglobulin Hafif Zincir Amiloidozlu Hastalarda Nativ T1 ve Ekstraselüler Volümün Prognostik Değeri

Liu, Y., Wang, L., Zhu, J. et al. BMC Cardiovasc Disord 24, 112 (2024). doi: 10.1186/s12872-024-03756-8

Dr. Ahmet Caner Canpolat

Sivas Cumhuriyet Üniversitesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

İmmunglobulin hafif zincir amiloidozu (AL), klonal immunglobulin hafif zincirlerinin birikimi sonucu oluşan en yaygın sistemik amiloidoz türüdür. Kardiyak tutulum bu hastaların yaklaşık %70'inde görülür ve prognozu belirleyen en önemli faktörlerden biridir. Bu hastalarda agresif kemoterapi ve olog kök hücre nakli, hastalığın prognozunu önemli ölçüde iyileştirebilir. Bu nedenle kardiyak amiloidozun (KA) erken dönemde tanınması, erken agresif tedavi başlanmasını teşvik ederek prognozu potansiyel olarak değiştirebilir.

Kardiyak amiloidoz tanısında; altın standart olan endomiyokardiyal biyopsi (EMB) invaziv bir yöntem olup, biyobelirteçler, ekokardiyografi ve elektrokardiyografi (EKG) gibi non-invaziv yöntemler de tanıda yardımcı olabilir ancak bu yöntemler bir takım kısıtlamalara sahiptir. Son yıllarda, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (CMR), non-invaziv olarak KA'nın değerlendirilmesinde önemli bir görüntüleme yöntemi olarak öne çıkmıştır. CMR ile ortaya konulan subendokardiyal veya transmural geç gadolinyum kontrastlanma (LGE) doku karakterizasyonu ile ilgili önemli bilgiler sağlar ayrıca native T1 ve miyokardiyal ekstraselüler hacim (ECV) gibi kantitatif ölçümler ile de kalpteki amiloid birikimi gösterilebilir. Bu çalışma, AL-kardiyak amiloidozlu (AL-KA) hastalarda nativ T1 ve ECV'nin prognostik değerini araştırmaktadır.

Temmuz 2017 ile Ekim 2021 tarihleri arasında histopatolojik olarak AL tanısı konulan toplam 38 hasta (ortalama yaş 59 ± 11 yıl, %74'ü erkek) çalışmaya dâhil edilmiştir. AL hastalarında kardiyak tutulum için belirlenen kriterler; ekokardiyografide interventriküler septum kalınlığının > 12 mm olması veya NT proBNP > 332 ng/L olması şeklinde belirlenmiştir. Tüm hastalara T1 haritalama ve LGE dâhil olmak üzere 3.0T CMR görüntüleme yapılmıştır. Ayrıca, tüm hastaların klinik ve laboratuvar verileri toplanmış, hastalar veya aile üyeleri her 3 ayda bir düzenli olarak telefonla takip edilmiştir. Hastalar ortalama 27 (16,37) ay takip edilmiştir. Takibin başlangıç noktası patolojik olarak kesin tanı konulduğu zaman, primer sonlanım noktası ise tüm nedenlere bağlı ölümdür.

Takip süresinde 12 hastada mortalite gelişmiştir. Hastalar medyan ECV değerine göre (%44) göre, $ECV \leq \%44$ olanlar ve $ECV > \%44$ olanlar şeklinde iki gruba ayrılmıştır. NT-proBNP, Troponin T, nativ T1 ve sol ventrikül (SV) kitle indeksi $ECV > \%44$ grubunda daha yüksek iken, SV ejeksiyon fraksiyonu ve SV stroke volum $ECV \leq \%44$ grubunda daha düşük bulunmuştur ($P < 0,05$). Kaplan-Meier analizinde, $ECV > \%44$ olan hastalarda hayatta kalma süresi $ECV \leq \%44$ grubundaki hastalara göre daha kısa bulunmuştur (medyan hayatta kalma süresi, 10 ay vs. 22 ay, $P < 0,001$). Ayrıca; medyan nativ T1 değerine (1389 ms) göre karşılaştırma yapıldığında nativ T1 > 1389 ms olan grubun hayatta kalma süresi, nativ T1 ≤ 1389 ms grubuna göre daha kısaydı (medyan hayatta kalma süresi, 10,5 ay vs. 26,5 ay, $P < 0,001$). Ancak Kaplan-Meier survival analizi, LGE-pozitif grup ile LGE-negatif grup arasında hastaların hayatta kalma süresi açısından anlamlı bir fark olmadığını göstermiştir. ($P = 0,139$) Çok değişkenli Cox regresyon analizinde ise; ECV [HR:1.37, %95 CI: 1.09-1.73, $P = 0.008$] ve nativ T1 (HR:1.01, %95 CI: 1.00-1.02, $P = 0.037$) AL-KA hastalarında tüm nedenlere bağlı mortalitenin bağımsız prediktörleri olarak tespit edilmiştir.

AL- KA'lı hastaların prognozunu değerlendirmek için CMR ile nativ T1 ve ECV değerlerini inceleyen bu çalışma; nativ T1 ve ECV yüksekliğinin hastaların kötü prognozu ile yakından ilişkili olduğunu ortaya koymuştur. $ECV > \%44$ olanlarda ve nativ T1 değeri > 1389 ms grubundaki hastaların hayatta kalma oranı daha düşük bulunmuştur. Ayrıca çalışmanın bir diğer dikkat çeken sonucu hayatta kalma süresi ile LGE varlığı arasında ilişki saptanmamasıdır. Hem nativ T1 hem de ECV, AL-CA'lı hastalarda mortalite için bağımsız prediktörleridir ve AL'nin klinik prognoz değerlendirmesinde önemli göstergeler olarak kullanılabilir.