1) Tytuł: Gromadzenie [^{99m}Tc]Tc-DPD (kwas 3,3-difosfono-1,2-propanodikarboksylowy) w mięśniach pośladkowych u pacjentów z amyloidozą transtyretynową serca (ATTR-CM)

2) Autorzy: Kacper Jasiński, Mateusz Komosa, dr hab. n. med. Beata Chrapko

3) Jednostka: Zakład Radiologii i Medycyny Nuklearnej (PET/CT), Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie

4) Opis przypadku:

Dane kliniczne

Pacjent 81-letni w trakcie diagnostyki przerostu mięśnia sercowego zgłosił się do Zakładu Medycyny Nuklearnej celem wykonania badania scyntygraficznego w związku z podejrzeniem amyloidozy transtyretynowej serca (ATTR-CM). W surowicy krwi nie stwierdzono podwyższonych wartości wolnych łańcuchów lekkich kappa i lambda, co zmniejsza prawdopodobieństwo rozpoznania najczęstszego typu amyloidozy – łańcuchów lekkich. W wywiadzie chorobowym: nadciśnienie tętnicze, lewokomorowa niewydolność serca, stan po implantacji układu stymulującego serca DDDR z powodu bloku przedsionkowo-komorowego III stopnia, przetrwałe migotanie przedsionków, przerost gruczołu krokowego.

Opis jednostki chorobowej i jej diagnostyki obrazowej

Amyloidoza transtyretynowa jest spowodowana gromadzeniem się białka transtyretyny [1,2]. Do niedawna była uznawana za chorobę rzadką, rozpoznawaną w podeszłym wieku. Jej obraz kliniczny obejmuje głównie cechy kardiomiopatii. Dzięki postępowi diagnostyki nieinwazyjnej i wykorzystaniu scyntygrafii z zastosowaniem najczęściej kwasu 3,3-difosfono-1,2-propanodikarboksylowego znakowanego technetem ([^{99m}Tc]Tc-DPD), (stosowanymi w diagnostyce ATTR są również: [^{99m}Tc]Tc-PYP, [^{99m}Tc]Tc-HMDP), jest rozpoznawana coraz powszechniej [2].

U pacjentów z amyloidozą transtyretynową gromadzenie [^{99m}Tc]Tc-DPD, oprócz w mięśniu serca, opisywano również w mięśniach szkieletowych, między innymi naramiennych, brzucha i pośladkowych, czego nie obserwowano w innych postaciach amyloidozy [3]. W nielicznych przypadkach, u pacjentów ze zwiększonym wychwytem [^{99m}Tc]Tc-DPD w mięśniach pośladkowych, wykryto współistnienie z występowaniem objawów miopatii [3,4,5]. Biopsja gruboigłowa mięśnia pośladkowego średniego potwierdziła u tych pacjentów obecność złogów transtyretyny [3]. Biopsja mięśnia szkieletowego może być przydatna do potwierdzenia odkładania się złogów transtyretyny, a w porównaniu do biopsji endomiokardialnej cechuje się mniejszym ryzykiem powikłań [3].

Do interpretacji wyniku badania scyntygraficznego z zastosowaniem [^{99m}Tc]Tc-DPD wykorzystywana jest metoda półilościowa oraz jakościowa. Metoda półilościowa polega na określeniu stosunku średniej ilości zliczeń w obszarze zainteresowania dla serca do średniej ilości zliczeń w obszarze zainteresowania dla przeciwległej strony klatki piersiowej – H/CL (Heart to Contralateral Lung) [6]. Metoda jakościowa polega na wizualnej ocenie wychwytu [^{99m}Tc]Tc-DPD w sercu w stosunku do wychwytu w żebrach, a do jego interpretacji używana jest skala Perugini (tabela 1) [7].

Tabela 1

Znaczenie stopni w skali Perugini w odniesieniu do wychwytu [^{99m}Tc]Tc-DPD

Stopień w skali Perugini	Wychwyt [^{99m}Tc]Tc-DPD
0	brak wychwytu w sercu i prawidłowy wychwyt w żebrach
1	wychwyt w sercu mniejszy niż wychwyt w żebrach
2	wychwyt w sercu o intensywności podobnej do wychwytu w żebrach
3	wychwyt w sercu większy niż wychwyt w żebrach z niskim lub niewidocznym wychwytem w żebrach

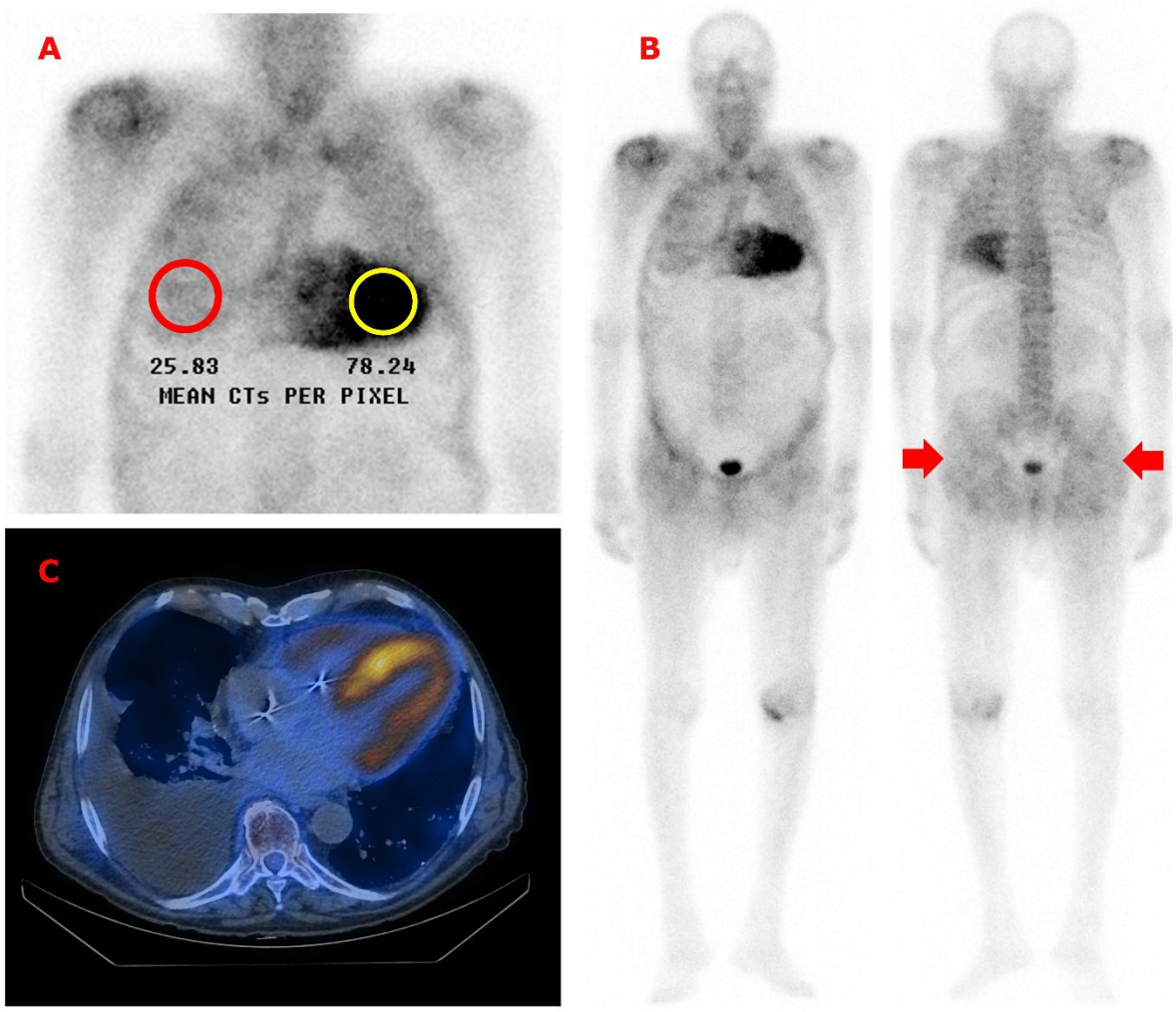
Wartości H/CL ≥1,5 po jednej godzinie i/lub ≥1,3 po 3 godzinach oraz stopnie 2 i 3 w skali Perugini oznaczają wysokie prawdodobieństwo amyloidozy transtyretynowej [6].

Autorzy oceniający znaczenie prognostyczne skali Perugini w odniesieniu do zaawansowania ATTR-CM nie wykazali różnic w przeżyciu między pacjentami ze stopniami 1, 2 lub 3, natomiast wykazali, że stosunek wychwytu [^{99m}Tc]Tc-DPD w tkankach miękkich, innych niż mięsień serca, w relacji do kości był istotnie wyższy u pacjentów ocenionych jako stopień 3 w porównaniu do stopnia 2 [8].

Opis badania scyntygraficznego

Badanie wykonano po 3h po dożylnej iniekcji [^{99m}Tc]Tc-DPD techniką całego ciała oraz SPECT/CT nad klatką piersiową. Obrazy rejestrowano przy użyciu dwudetektorowej gamma kamery NM/CT 860 (GE HealthCare, USA). Zastosowano tomografię komputerową wyłącznie do korekty pochłaniania. Analizę półilościową przeprowadzono z użyciem narzędzi wbudowanych w platformę radiologiczną Xeleris, wyznaczając dwa kołowe regiony o tej samej wielkości i obliczając stosunek H/CL (ryc. 1).

Rycina 1



A – scyntygram planarny klatki piersiowej w projekcji AP. Zaznaczone obszary zainteresowania dla serca (okrąg żółty) oraz przeciwległej strony klatki piersiowej (okrąg czerwony) z podanymi wartościami średniej ilości zliczeń (MEAN CTs PER PIXEL). H/CL = 3,03.
B – scyntygramy planarne w projekcji AP i PA wykonane metodą całego ciała. Widoczne wzmożone gromadzenie radioznacznika w obrębie serca (stopień 3 w skali Perugini) oraz rozlane, wzmożone gromadzenie w rzucie mięśni pośladkowych, obustronnie (czerwone strzałki).
C – badanie SPECT/CT przekrój poprzeczny na wysokości lewej komory serca. Widoczne wysokie gromadzenie radioznacznika w mięśniówce komór serca, zwłaszcza komorze lewej.

Obraz scyntygraficzny wskazuje na zajęcie serca w przebiegu amyloidozy transtyretynowej.

Postępowanie

W Polsce w ramach programu lekowego leczenia kardiomiopatii w przebiegu amyloidozy transtyretynowej jest refundowany lek Tafamidis. Stosowany doustnie, stabilizuje krążące tetramery transtyretyny, przez co spowalnia postęp choroby. Nie ma wpływu na wcześniej powstałe złogi amyloidu w sercu, dlatego pacjenci ze znacznie zaawansowaną postacią choroby mogą nie odnieść korzyści z leczenia [2].

Wnioski

Wczesna diagnostyka ATTR-CM umożliwia wprowadzenie skutecznego leczenia, natomiast opóźniająca się diagnoza pogarsza rokowanie pacjenta i powoduje pojawienie się nieodwracalnych skutków choroby. W zaprezentowanej literaturze nie wykazano znaczenia prognostycznego skali Perugini, ale identyfikacja wychwytu [^{99m}Tc]Tc-DPD w tkankach miękkich, w tym w mięśniach szkieletowych może świadczyć o większym stopniu zaawansowania procesu chorobowego. Tego rodzaju obraz był stwierdzany u prezentowanego obecnie pacjenta. Jest to ważne z uwagi na dodatkowy aspekt obrazu diagnostycznego, który należy wziąć pod uwagę, oceniając badanie scyntygraficzne u pacjenta z podejrzeniem ATTR-CM.

Bibliografia

1. Ruberg FL., Maurer MS. Cardiac Amyloidosis Due to Transthyretin Protein: A Review. JAMA. 2024 Mar 5;331(9):778-791. doi: 10.1001/jama.2024.0442.
2. Porcari A., Fontana M., Gillmore JD. Transthyretin cardiac amyloidosis. Cardiovasc Res. 2023 Feb 3;118(18):3517-3535. doi: 10.1093/cvr/cvac119.
3. Kuria IM, Gitau SN, Makhdomi KB. Bone scintigraphy imaging of cardiac amyloidosis. World J Nucl Med. 2019 Jul-Sep;18(3):314-316. doi: 10.4103/wjnm.WJNM_9_19.
4. Takahashi K., Iwamura T., Hiratsuka Y., et al. A Gluteus Medius Muscle Biopsy to Confirm Amyloid Transthyretin Deposition in Wild-type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: A Report of Two Cases. Intern Med. 2024 Jun 1;63(11):1575-1584. doi: 10.2169/internalmedicine.2742-23.
5. Ungericht, M., Wanschitz, J., Kroiss, A.S. *et al*. Amyloid myopathy: expanding the clinical spectrum of transthyretin amyloidosis—case report and literature review. J. Nucl. Cardiol. 30, 1420–1426 (2023). https://doi.org/10.1007/s12350-022-02990-x
6. Dorbala, M., Bokhari S., Bourque J. *et al*. ASNC Cardiac Amyloidosis Practice Points Update, ^{99m}technetiumpyrophosphate Imaging For Transthyretin Cardiac Amyloidosis, American Society of Nuclear Cardiology. 2021, 1:1-13.
7. Little D., Feger J., Ayesa S. *et al*. Skala ocen Perugini. Artykuł referencyjny, Radiopaedia.org (dostęp: 2 listopada 2025 r.) https://doi.org/10.53347/rID-78076
8. Hutt DF., Fontana M., Burniston M. *et al*. Prognostic utility of the Perugini grading of 99mTc-DPD scintigraphy in transthyretin (ATTR) amyloidosis and its relationship with skeletal muscle and soft tissue amyloid. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2017;18 (12) :1344-1350.