



Β' ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗ  
ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ  
Α.Π.Θ.

# ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΕΣ ΗΜΕΡΕΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ ΜΕ ΔΙΕΘΝΗ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ

ΕΤΑΙΡΕΙΑ  
ΑΘΗΡΟΣΚΛΗΡΩΣΗΣ  
ΒΟΡΕΙΟΥ ΕΛΛΑΔΟΣ



**17-18 ΜΑΪΟΥ 2024**  
ELECTRA PALACE / **ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ**

# ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

**ΣΤΑΧΤΕΑΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ | MD, MSc, PhD(c)**

Ειδικευόμενος Ιατρός Καρδιολογίας

Β' Καρδιολογική Κλινική ΑΠΘ, Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Ιπποκράτειο»

# ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Άρρεν ασθενής, **78 ετών**
- Εύκολη κόπωση από μηνών – δύσπνοια (προοδευτικά επιδεινούμενη από ημερών)
- ΝΥΗΑ II
- **Ατομικό αναμνηστικό:** ΑΥ, Στένωση Αο βαλβίδας (βιολογική 2018), ΣΔ II (ινσουλινοεξαρτώμενος), ΔΛΠ
- **Φαρμακευτική αγωγή:** ασπιρίνη, βαλσαρτάνη, μετοπρολόλη, φουροσεμίδη, επλερενόνη, ατορβαστατίνη/εζετιμίμη, αλλοπουρινόλη, PPI, ινσουλίνες

# ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

## ➤ Ζωτικά σημεία

- ΑΠ=135/85mmHg
- SpO<sub>2</sub>=98% (FiO<sub>2</sub>=21%)
- HR=58bpm
- T=36,5°C

## ➤ Κλινική εξέταση

- ΑΨ=ομότιμο κφ άμφω
- S1-S2= ρυθμικοί-ευκρινείς με ακουστό τραχύ συστολικό φύσημα 3/6
- ΧΩΡΙΣ οιδήματα κάτω άκρων



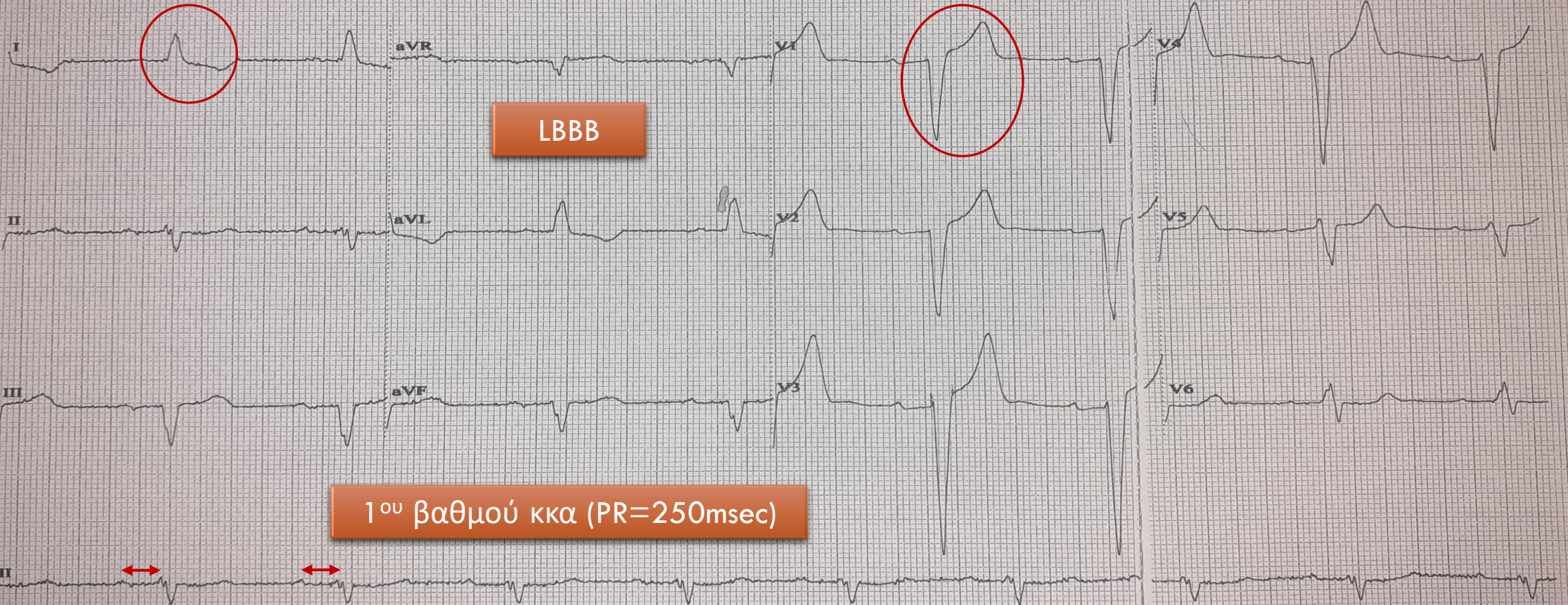
Print Time: 14-11-2022 11:15:12  
Check Time: 14-11-2022 11:15:02  
ID: 20221114111512  
Name:  
Age:  
Gender:  
Inpatient ID:  
Outpatient ID:  
Department:  
Checked by:  
Confirmed by:

HR: 54 bpm  
P: 126 ms  
PR: 260 ms  
QRS: 144 ms  
QT/QTc: 514/486 ms  
P/QRS/T: 67/-40/151 deg.  
RV5/SV1: 0.122/-1.865 mV  
RV5+SV1: 1.987 mV

« Analysis Result »  
\*\* abnormal ECG \*\*  
Sinus bradycardia  
1st degree AV block  
Left bundle branch block  
Clockwise rotation

Need to be confirmed by doctor. Doctor Name:

0.67Hz-40Hz AC 50Hz 25mm/s 10mm/mV [Simultaneous]

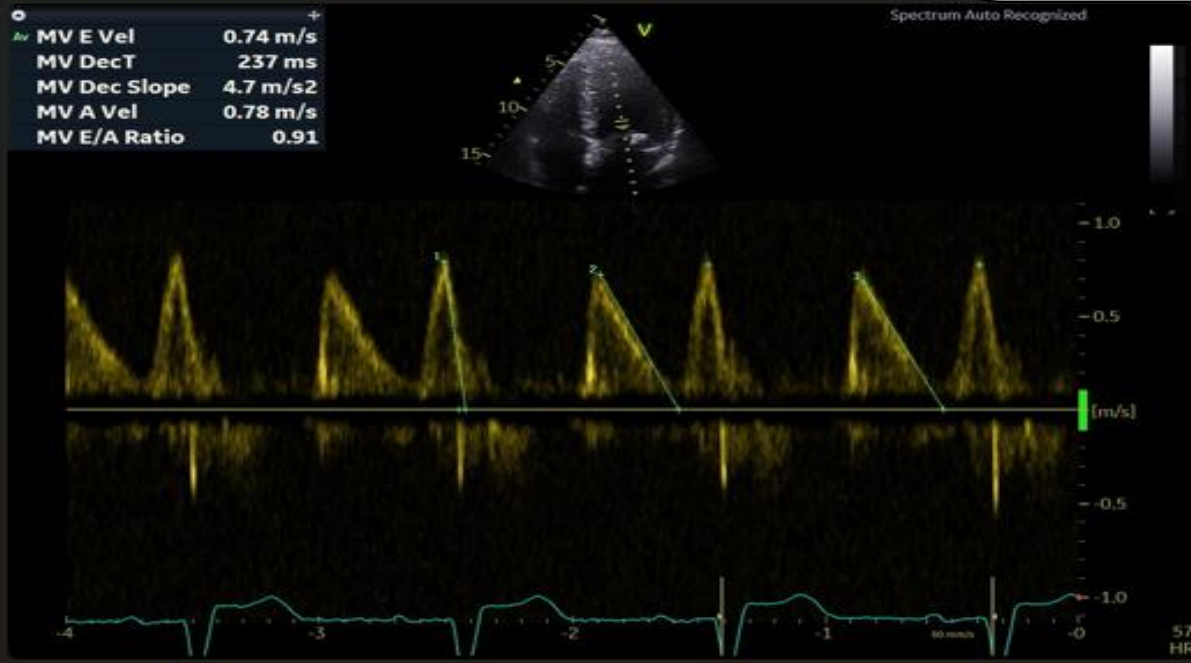




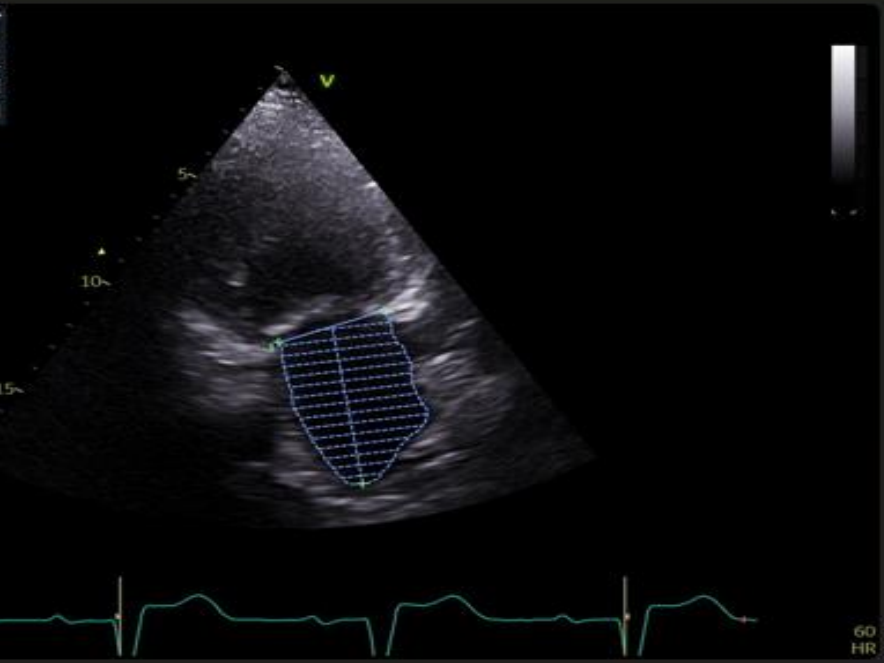
LVIDd	2.1 cm
EDV(Teich)	14 ml
IVSd	1.8 cm
LVIDd	1.6 cm
EDV(Teich)	7 ml
IVSd	1.8 cm



- ✓ Υπερτροφία τοιχωμάτων
- ✓ LVEF=45%
- ✓ Αμφικολπική διάταση
- ✓ Διαστολική δυσλειτουργία

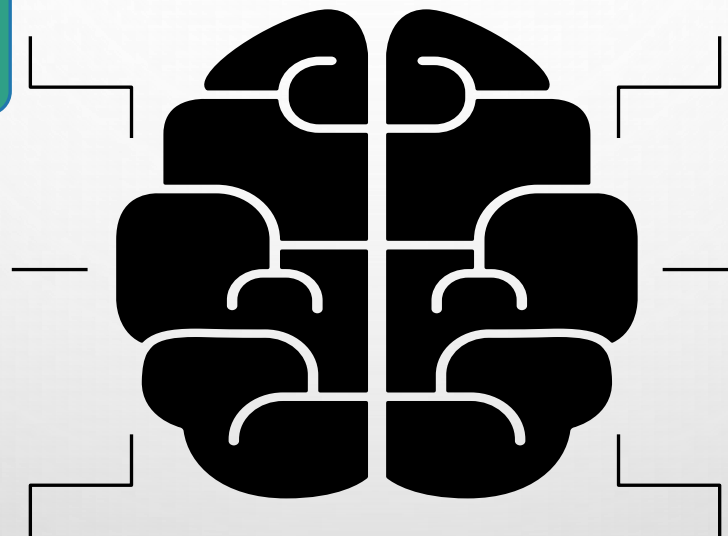


LALs A2C	6.3 cm
LAAs A2C	20.1 cm <sup>2</sup>
LAESV A-L A2C	55 ml
LAESV MOD A2C	53 ml



Ποια είναι η Διαφορική Διάγνωση σε αυτόν τον ασθενή;

Υπερτροφία λόγω της ΑοS



Υπερτροφική  
Μυοκαρδιοπάθεια

Άλλη μυοκαρδιοπάθεια  
(διηθητική νόσος);

# 1<sup>η</sup> ΕΡΩΤΗΣΗ

**Με αυτές τις κλινικές πληροφορίες ποια διάγνωση πρέπει να σκεφτούμε;**

- a) Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια
- b) Καρδιακή σαρκοείδωση
- c) Καρδιακή αμυλοείδωση
- d) Νόσος Fabry

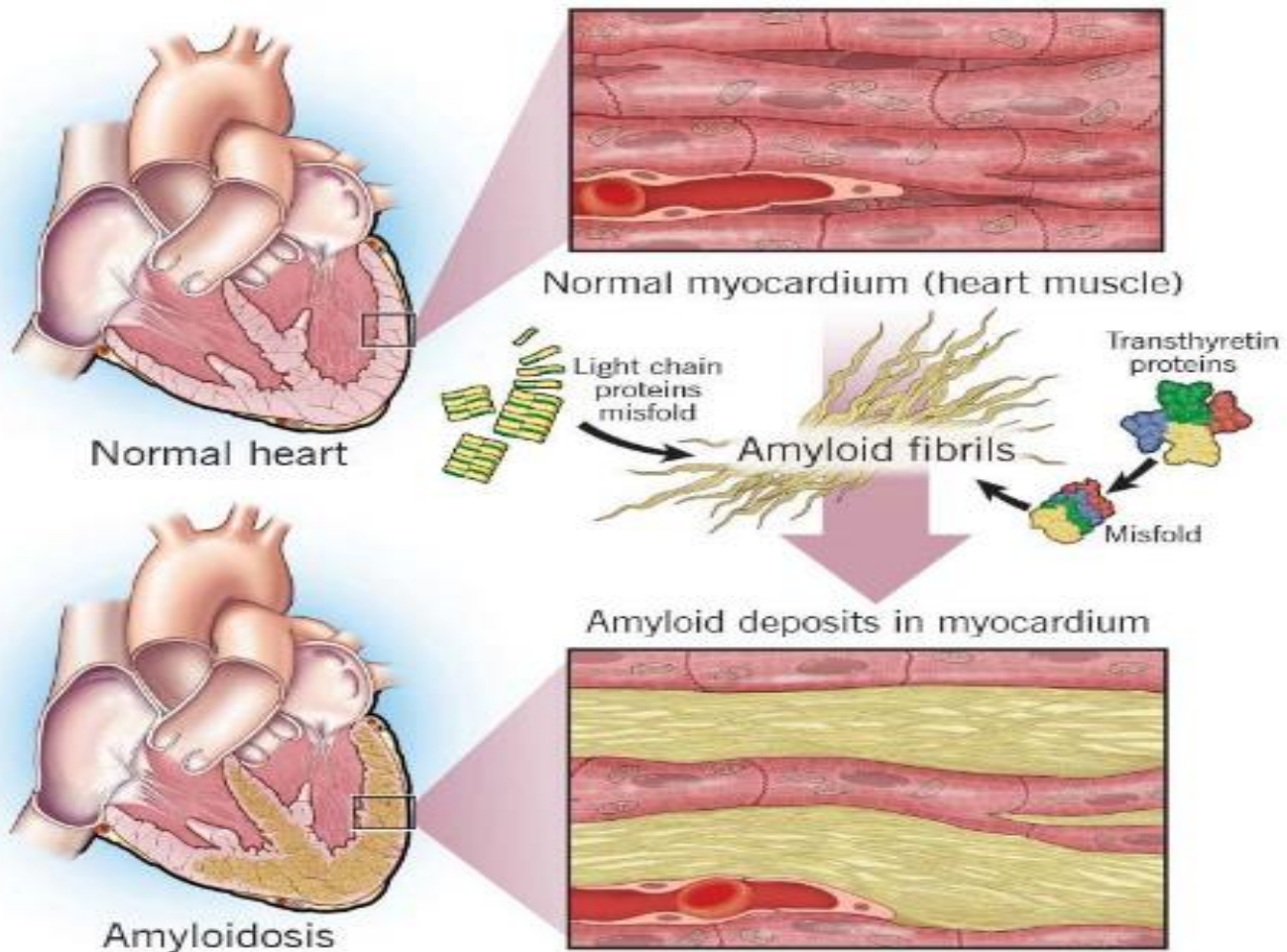
# 1<sup>η</sup> ΕΡΩΤΗΣΗ

**Με αυτές τις κλινικές πληροφορίες ποια διάγνωση πρέπει να σκεφτούμε;**

- a) Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια
- b) Καρδιακή σαρκοείδωση
- c) **Καρδιακή αμυλοείδωση**
- d) Νόσος Fabry



# ΜΟΡΦΕΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗΣ



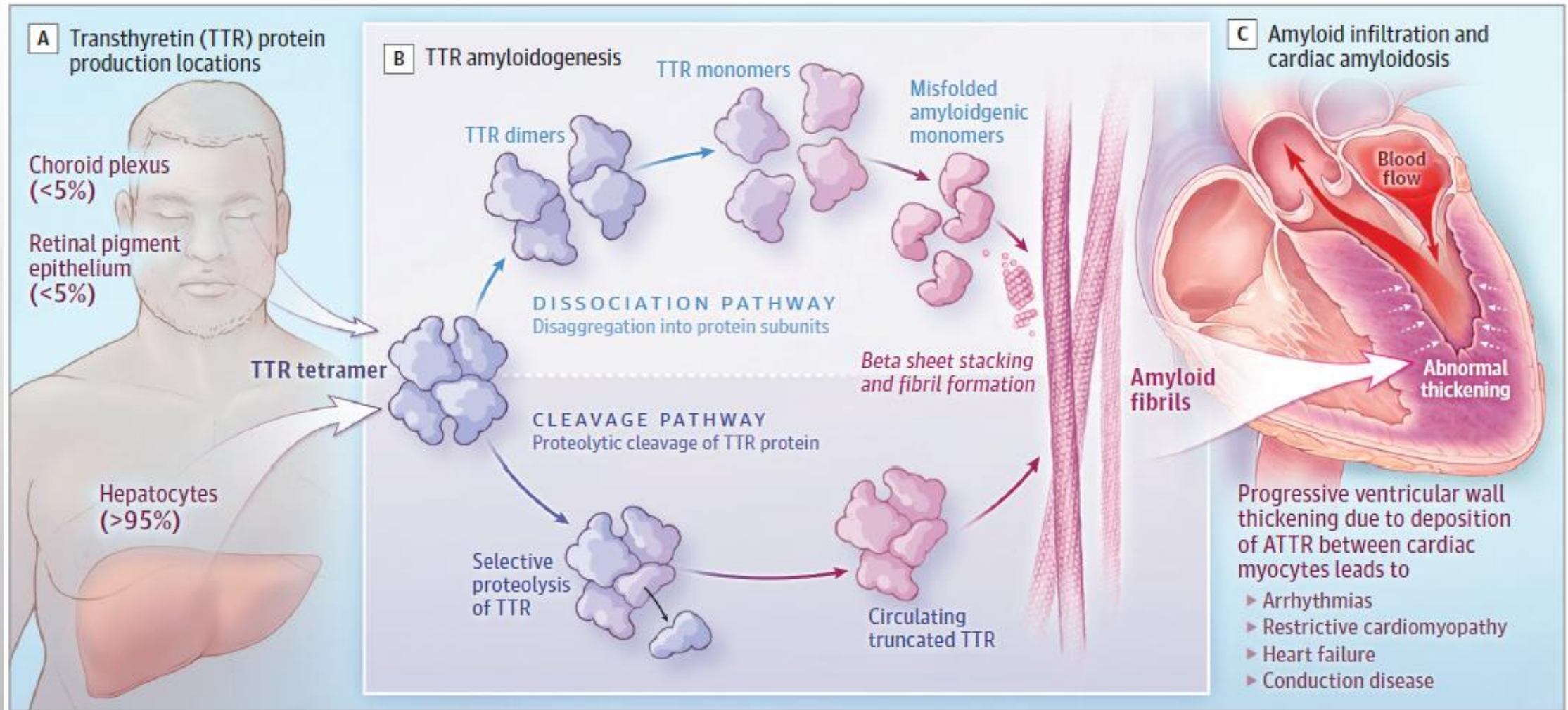
©2021 Cleveland Clinic

There are **different types of amyloidosis** according to the nature of the misfolded protein.

- **Immunoglobulin light chain amyloidosis (AL)** and
- **Transthyretin amyloidosis (ATTR)** are the main two types of amyloidosis that affect the **heart**.

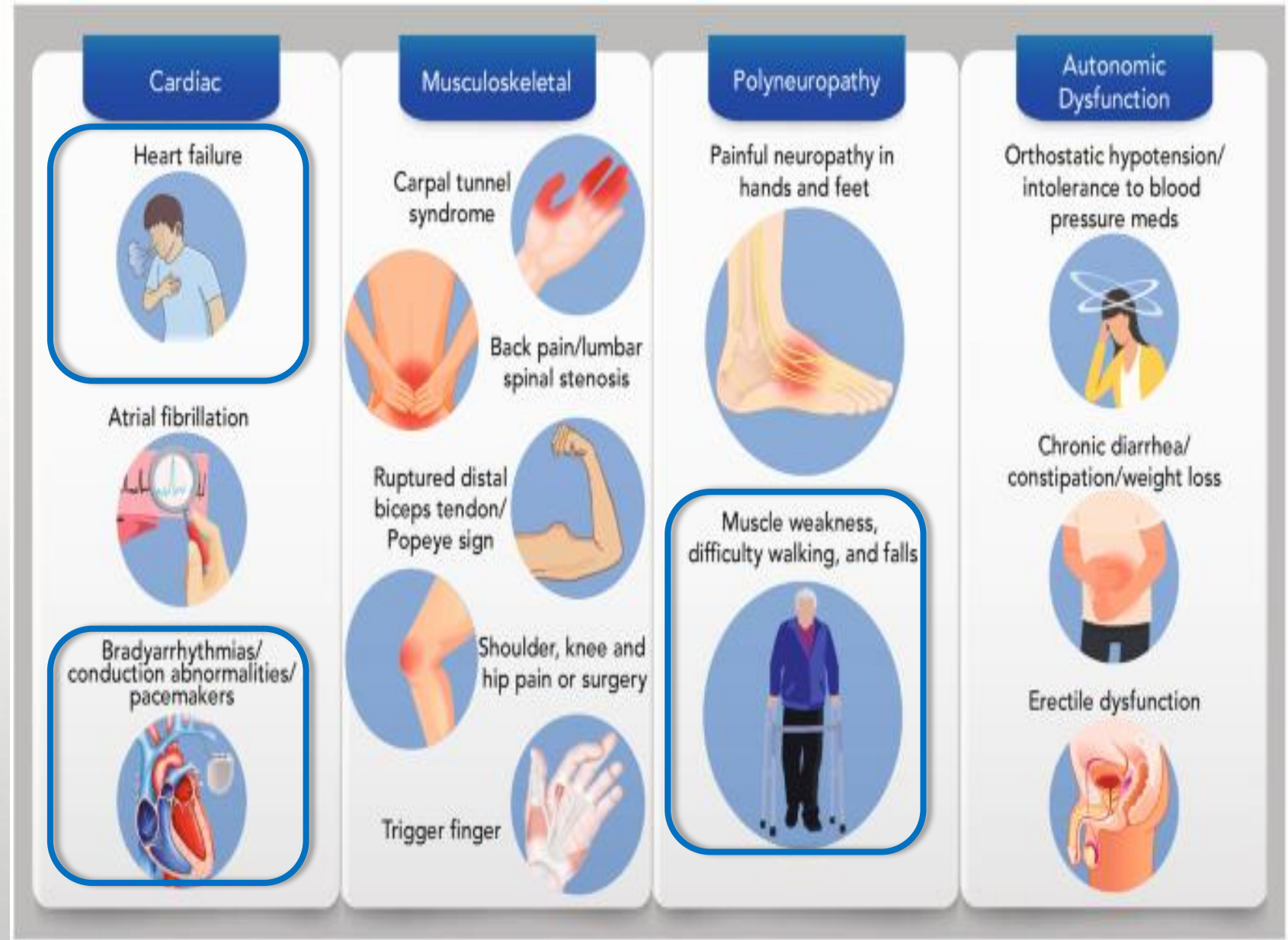
Both forms together account for nearly **95%** of all **cardiac amyloidosis** cases.

# ΓΕΝΙΚΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΤΤΡ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ



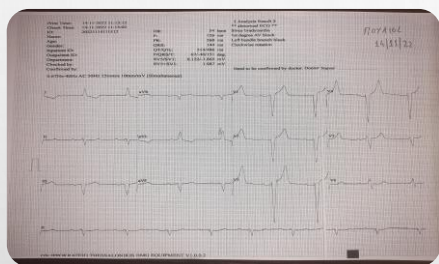
## ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Υποπτα συμπτώματα και σημεία που αυξάνουν την κλινική υποψία της **ATTR** αμυλοείδωσης

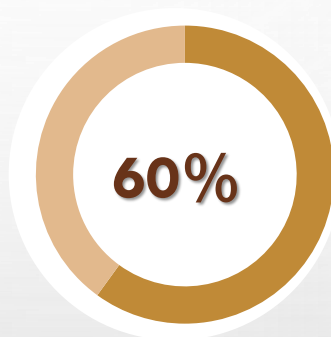


# ΤΟ ΗΚΓ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΜΥΛΟΕΪΔΩΣΗ

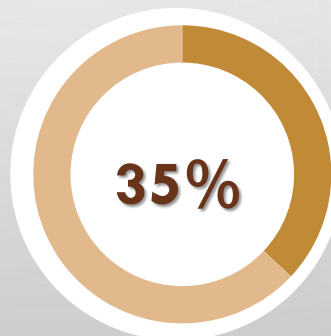
The absence of a low-voltage ECG pattern does not rule out AL or ATTR-type CA and the **discrepancy between QRS voltages and LV mass** could be even more relevant



low peripheral voltages  
( $<5$  mV in all peripheral  
leads)



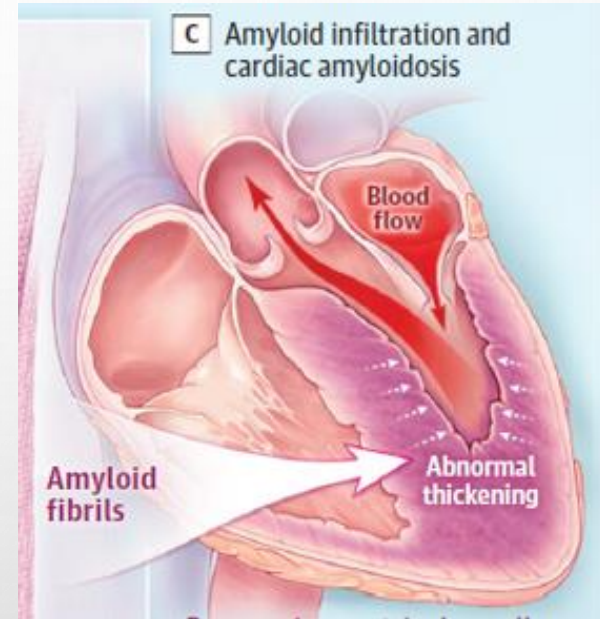
AL Αμυλοείδωση



ATTR Αμυλοείδωση

# ΤΟ ΗΚΓ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΜΥΛΟΕΪΔΩΣΗ

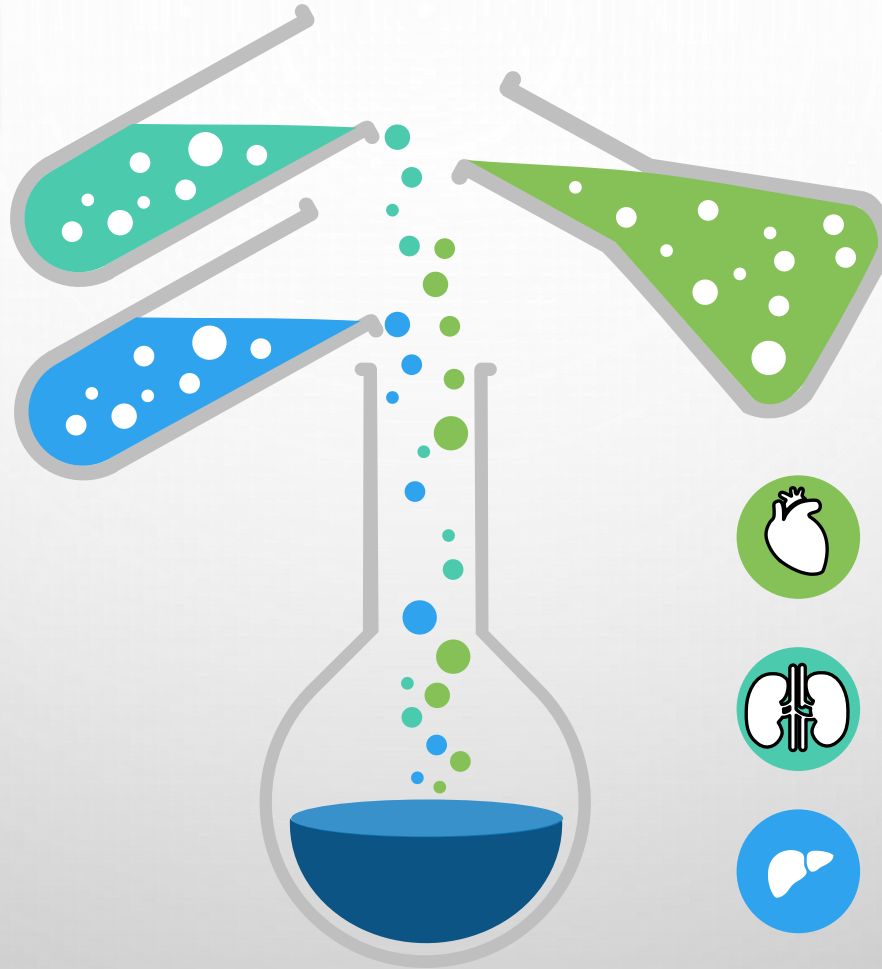
- **Low-voltage QRS complexes**
- **Discrepancy between QRS voltages and LV mass**
- **Pseudo-infarction pattern with QS complexes** (in the anterior leads)
- **Conduction disturbances**
- **Fragmentation of QRS complexes** (such as notches and a RsR or LBBB pattern)
- **Atrial fibrillation** (especially with **slow** ventricular response)



# ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ

Πίσω στο δικό μας περιστατικό  
ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Εξέταση	Τιμή
Τροπονίνη	<b>45,4</b> mg/dl
BNP	<b>380</b> ng/dl
Cre	<b>1,67</b> mg/dl
eGFR	<b>40</b> ml/min/1.73m <sup>2</sup>
SGOT	19 IU/ml
SGPT	18 IU/ml



## Καρδιά

Αυξημένες τιμές **τροπονίνης** και νατριουρητικών πεπτιδίων (**BNP, NT-pro BNP**)



## Νεφροί

Αυξημένες τιμές **Cre** και ελαττωμένο **eGFR**

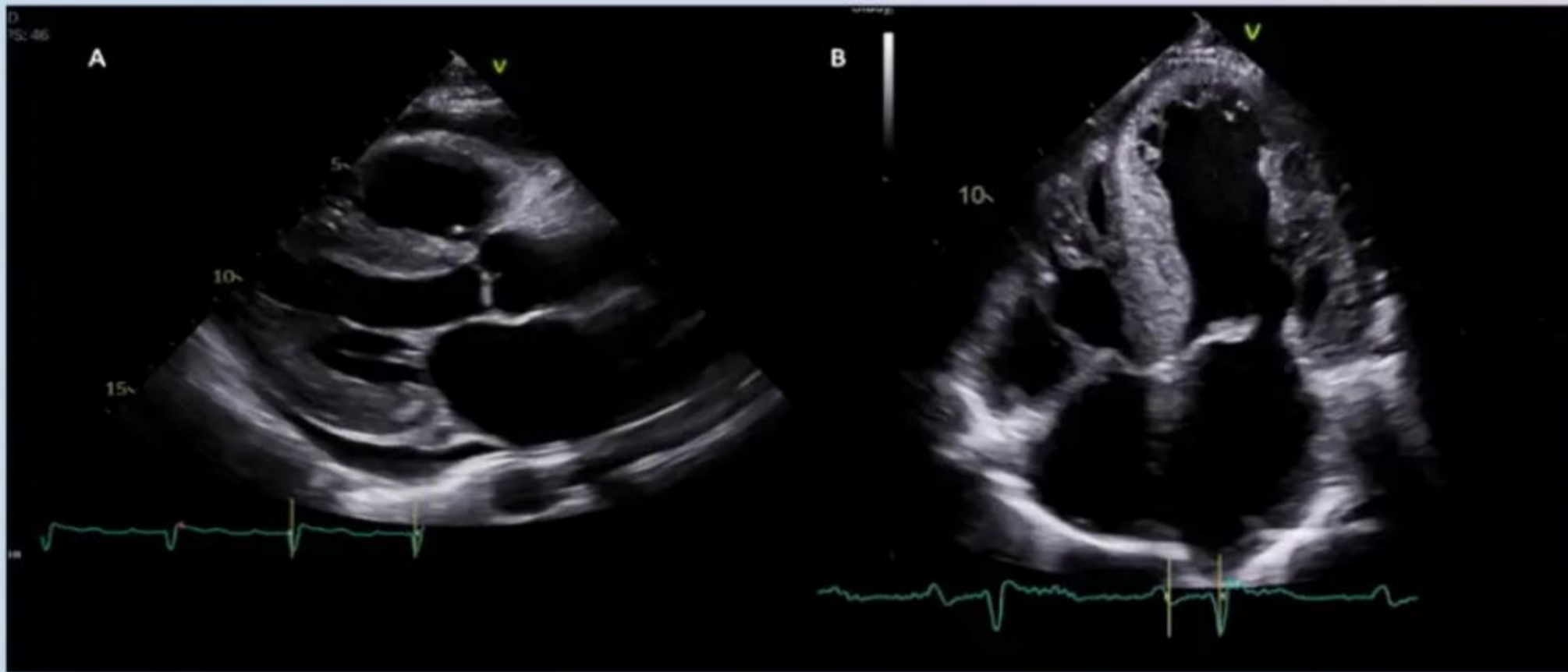


## Ηπατική λειτουργία

Αυξημένες τρανσαμινάσες (**SGOT, SGPT**)

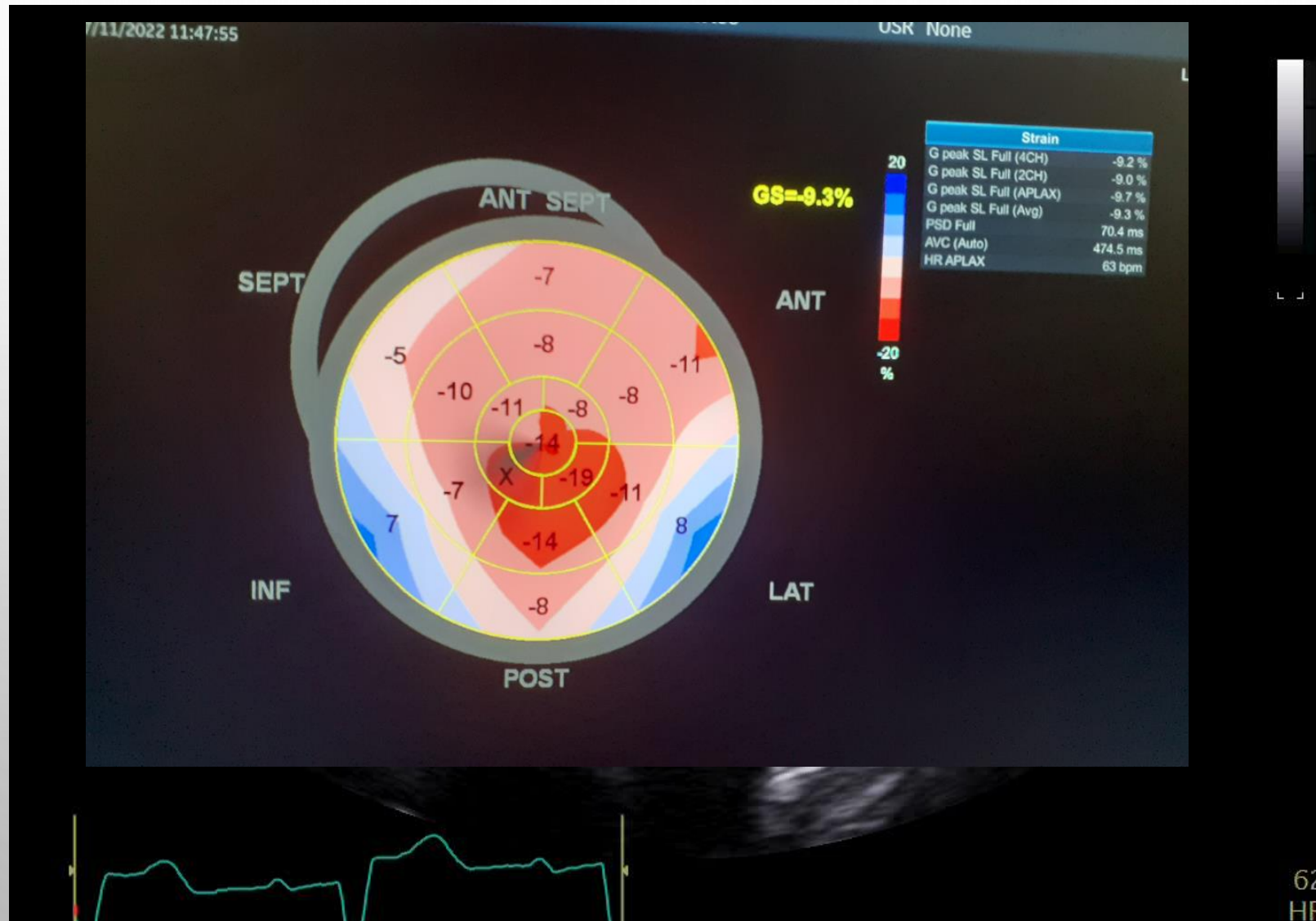


# Υπερηχογραφικά ευρήματα στην Καρδιακή Αμυλοείδωση

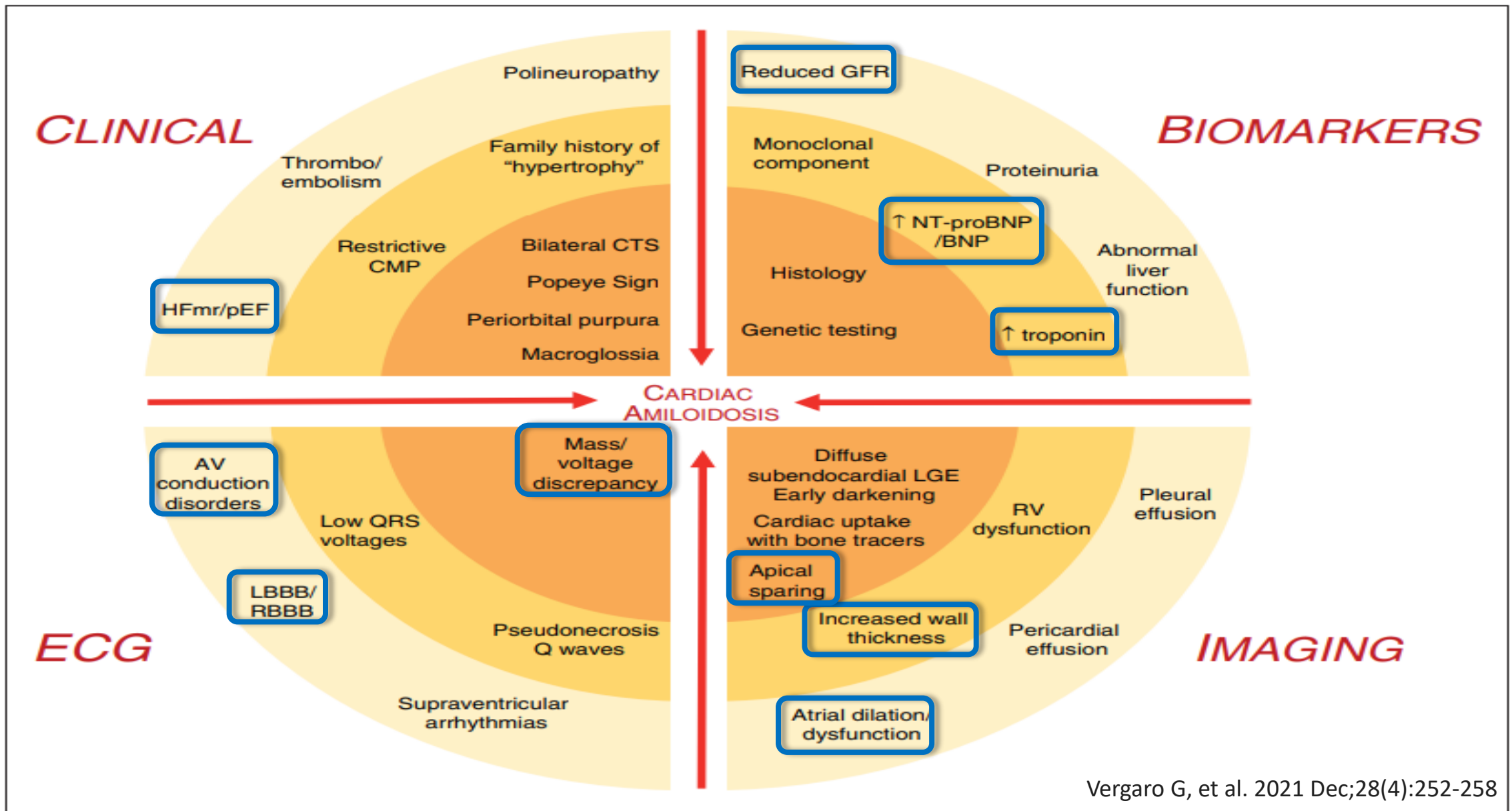


**FIGURE 2** Typical echocardiographic findings. (A) Parasternal long-axis view: the ventricular wall thickness is increased, there is atrial dilation, and a small pericardial effusion is seen. (B) Apical 4-chamber view. Increased biventricular wall thickness, biatrial dilation, and valvular thickening are shown.

# Υπερηχογραφικά ευρήματα στην Καρδιακή Αμυλοείδωση







Vergaro G, et al. 2021 Dec;28(4):252-258

**Figure 1.** Clinical, electrocardiographic, biohumoral and imaging findings raising the suspicion of cardiac amyloidosis. Darker areas indicate higher diagnostic specificity. AV: atrio-ventricular; BNP: B-type natriuretic peptide; CMP: cardiomyopathy; CTS: carpal tunnel syndrome; GFR: glomerular filtration rate; HFmr/pEF: heart failure with mid-range/preserved ejection fraction; LGE: late gadolinium enhancement; NT-proBNP: N terminal fraction of B type natriuretic peptide; RV: right ventricular

## 2<sup>Η</sup> ΕΡΩΤΗΣΗ

**Με την αυξημένη κλινική υποψία της καρδιακής αμυλοείδωσης ποια είναι η επόμενη εξέταση που θα ζητούσατε;**

- a) Stress echo
- b) Μαγνητική τομογραφία καρδιάς
- c) Σπινθηρογράφημα οστών
- d) Βιοψία μυοκαρδίου

## 2<sup>Η</sup> ΕΡΩΤΗΣΗ

Με την αυξημένη κλινική υποψία της καρδιακής αμυλοείδωσης ποια είναι η επόμενη εξέταση που θα ζητούσατε;

- a) Stress echo
- b) Μαγνητική τομογραφία καρδιάς
- c) **Σπινθηρογράφημα οστών**
- d) Βιοψία μυοκαρδίου

## Βιοψία μυοκαρδίου (EMB)

- Η διάγνωση της καρδιακής αμυλοείδωσης απαιτεί ιστολογική επιβεβαίωση με χρώση με ερυθρό του Κονγκό κατά την οποία παρατηρείται το χαρακτηριστικό χρώμα πράσινου μήλου κάτω από πολωμένο φως<sup>1,2</sup>
- Απαιτούνται ειδικές εξετάσεις για τον καθορισμό του τύπου του αμυλοειδούς μετά τη διάγνωση της καρδιακής αμυλοείδωσης<sup>1</sup>
- Ο κίνδυνος επιπλοκών και η ανάγκη για εξειδικευμένα κέντρα και ειδικούς μπορεί να συμβάλλουν στην καθυστέρηση της διάγνωσης<sup>1,2</sup>

## Σπινθηρογράφημα

- Ένα μη επεμβατικό, άμεσα διαθέσιμο διαγνωστικό εργαλείο με υψηλή ευαισθησία και ειδικότητα για την ATTR-CM<sup>1,3,4</sup>
- Ραδιενεργοί ιχνηθέτες, π.χ. <sup>99m</sup>Tc-PYP (πυροφωσφορικό), <sup>99m</sup>Tc-DPD (3,3-διφωσφόνο-1,2-προπανοδικαρβοξυλικό οξύ), ή <sup>99m</sup>Tc-HMDP (διφωσφονικό υδροξυμεθυλένιο) εγχύονται και προσδένονται στις εναποθέσεις της ATTR (και στην ATTRwt και στην hATTR) σε όλο το σώμα.<sup>1,5,6</sup>
- Το σπινθηρογράφημα παρουσιάζει 100% ειδικότητα για την καρδιακή αμυλοείδωση από τρανσθυρετίνη, στην οπτική βαθμολογία 2 και 3, με ταυτόχρονες εξετάσεις για τον αποκλεισμό της πρωτοπαθούς αμυλοείδωσης.<sup>1,4</sup>

## Γενετικός έλεγχος

- Χρησιμοποιείται για τον προσδιορισμό της νόσου ως κληρονομικής λόγω μετάλλαξης στο γονίδιο TTR<sup>7</sup>
- Συνιστάται γενετική συμβουλευτική, πλέον της αλληλούχισης<sup>7</sup>

### Invasive

(all types)

Cardiac Biopsy positive for amyloid

or

Extracardiac Biopsy positive for amyloid

+

Echocardiographic/CMR criteria

### Non-Invasive

(only for ATTR)

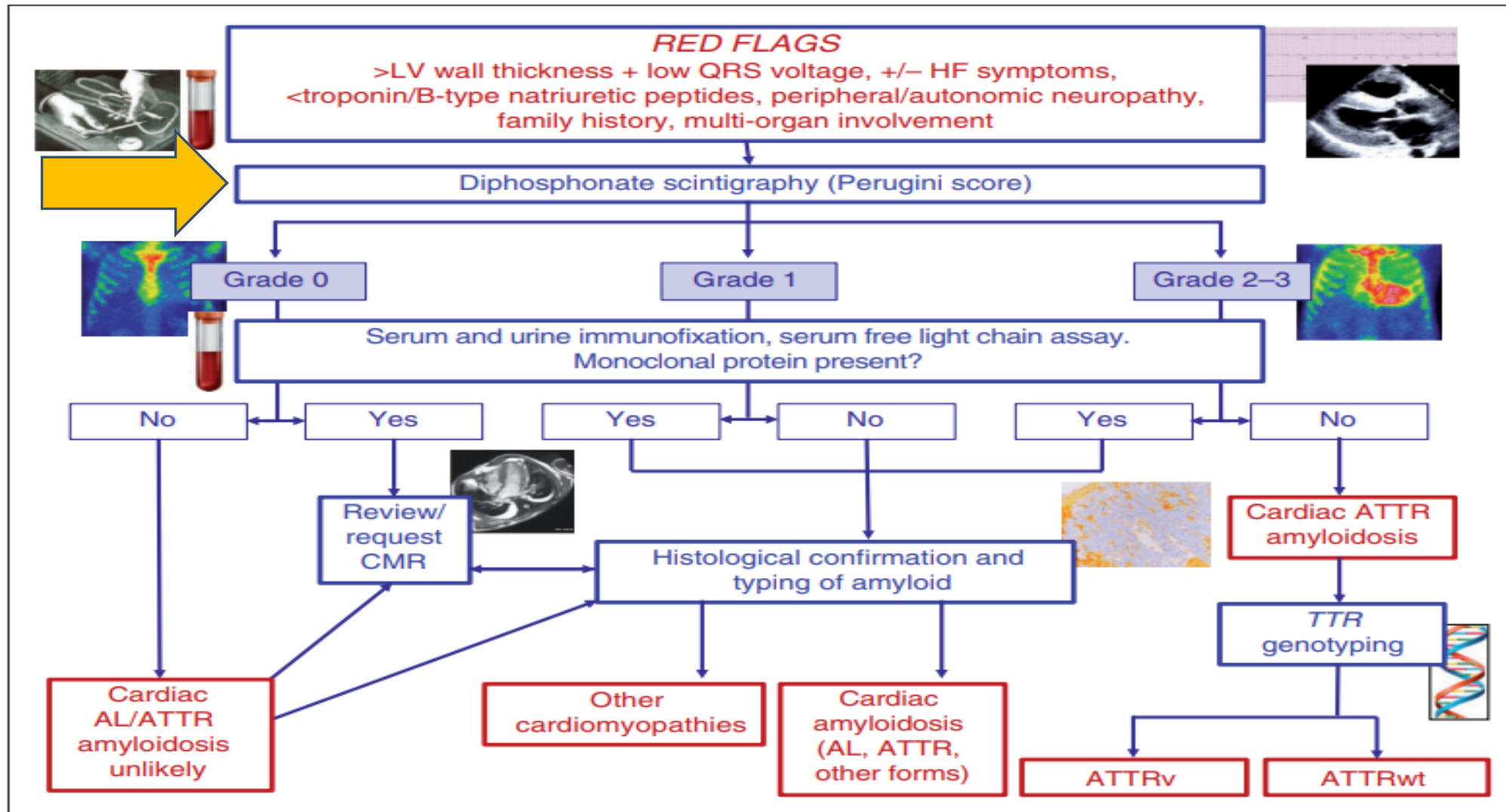
Grade 2 or 3 cardiac uptake at diphosponate Scintigraphy

+

Negative serum free light chains & negative serum and urine immunofixation (SPIE & UPIE)

+

Echocardiographic/CMR criteria



**Figure 2.** Diagnostic algorithm for cardiac amyloidosis. A schematic representation of the diagnostic algorithm for cardiac amyloidosis, revised from that proposed by Gillmore et al.,<sup>41</sup> is proposed. Consultation with a haematologist is warranted when a monoclonal component is detected. AL: immunoglobulin light-chain amyloidosis; ATTR: transthyretin amyloidosis (ATTRv) variant transthyretin amyloidosis; ATTRwt: wild-type transthyretin amyloidosis; CMR: cardiac magnetic resonance; HF: heart failure. Modified from Emdin et al.<sup>9</sup>



**Grade 0**



**Grade 1**



**Grade 2**



**Grade 3**

## Σπινθηρογράφημα οστών με Tc-99m-PYP

**ΜΕΘΟΔΟΣ:** Χορηγήθηκαν ενδοφλεβίως 740MBq Tc-99m-PYP και ακολούθησαν στατικές λήψεις καρδιάς, ολοσωματικό σπινθηρογράφημα οστών και τομογραφική SPECT/CT μελέτη 1 ώρα αργότερα.

### **ΕΥΡΗΜΑΤΑ:**

α) Διάχυτα αυξημένη πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου από τα μυοκαρδιακά τοιχώματα, μεγαλύτερη από την οστική πρόσληψή του (grade 3). Ο λόγος πρόσληψης καρδιάς/ετερόπλευρου ημιθωρακίου (H/CL) είναι αυξημένος, υπολογίστηκε 1,8.

(Σπινθηρογραφικά ευρήματα υπέρ ATTR καρδιακής αμυλοείδωσης θεωρούνται: πρόσληψη grade2/3 και H/CL>1,5)

β) Από το ολοσωματικό σπινθηρογράφημα:

Εκφυλιστικές αλλοιώσεις ΟΜΣΣ, κατ'ώμον (ιδίως AP) και κατά γόνυ αρθρώσεων.

Διάχυτα αυξημένη περιαρθρική καθήλωση ραδιοφαρμάκου στον AP ώμο - πιθανή περιαρθρίτιδα.

### **ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ:**

Παθολογική πρόσληψη ραδιοφαρμάκου από το μυοκάρδιο (grade 3, H/CL=1,8) που συνηγορεί υπέρ καρδιακής (ATTR) αμυλοείδωσης.

Αρκεί το σπινθηρογράφημα των οστών για να βάλει οριστικά τη διάγνωση της **ATTR** αμυλοείδωσης;

**ΟΧΙ**



**Εξετάσεις ορού και ούρων:** μονοκλωνική πρωτεΐνη στην ανοσοκαθήλωση ή/και μη φυσιολογικός λόγος ελαφρών κ/λ αλύσεων





Όνομα: ΚΟΥΤΛΙΟΣ ΝΙΚΟΛΑΟΣ

Ηλικία:

Κλινική: Β ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ

A/M:

Ημ/νία Παραλαβής: 14/11/2022 13:31

Ημ/νία Αποτελέσμ.: 15/11/2022 13:55

A/A: 5656

### ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Περιγραφή εξέτασης	Ευρεθείσα Τιμή	Μονάδες	Τιμές Αναφοράς
IgA ανοσοσφαιρίνη	290,0	mg/dl	82-453
IgM ανοσοσφαιρίνη	74,1	mg/dl	46 - 304
IgG ανοσοσφαιρίνη	1330	mg/dl	751 - 1560
κ άλυστοι ορού	1030	mg/dl	629 - 1350
λ άλυστοι ορού	635	mg/dl	313 - 723
κ-free άλυστοι ορού	28,2	mg/L	3,3 - 19,4
λ-free άλυστοι ορού			5,71 - 26,3

Παρατηρήσεις:

ΙΑΤΡΟΣ

ΜΠΑΡΜΠΟΥΤΗ Α  
ΕΠΙΜΕΛΗΤΡΙΑ  
ΑΜΚΑ:

Ηλικία:

Κλινική: Β ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ

A/M:

Ημ/νία Αποτελέσμ.: 15/11/2022 13:55

A/A: 5675

### ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Περιγραφή εξέτασης	Ευρεθείσα Τιμή	Μονάδες	Τιμές Αναφοράς
κ άλυστοι ούρων	< 2	mg/dl	<1,85
λ άλυστοι ούρων	< 5	mg/dl	<5

Παρατηρήσεις:

ΙΑΤΡΟΣ

ΜΠΑΡΜΠΟΥΤΗ ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ  
ΕΠΙΜΕΛΗΤΡΙΑ Α  
ΑΜΚΑ:

Ηλικία:

Κλινική: Β ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ

A/M:

Ημ/νία Αποτελέσμ.: 14/11/2022 14:42

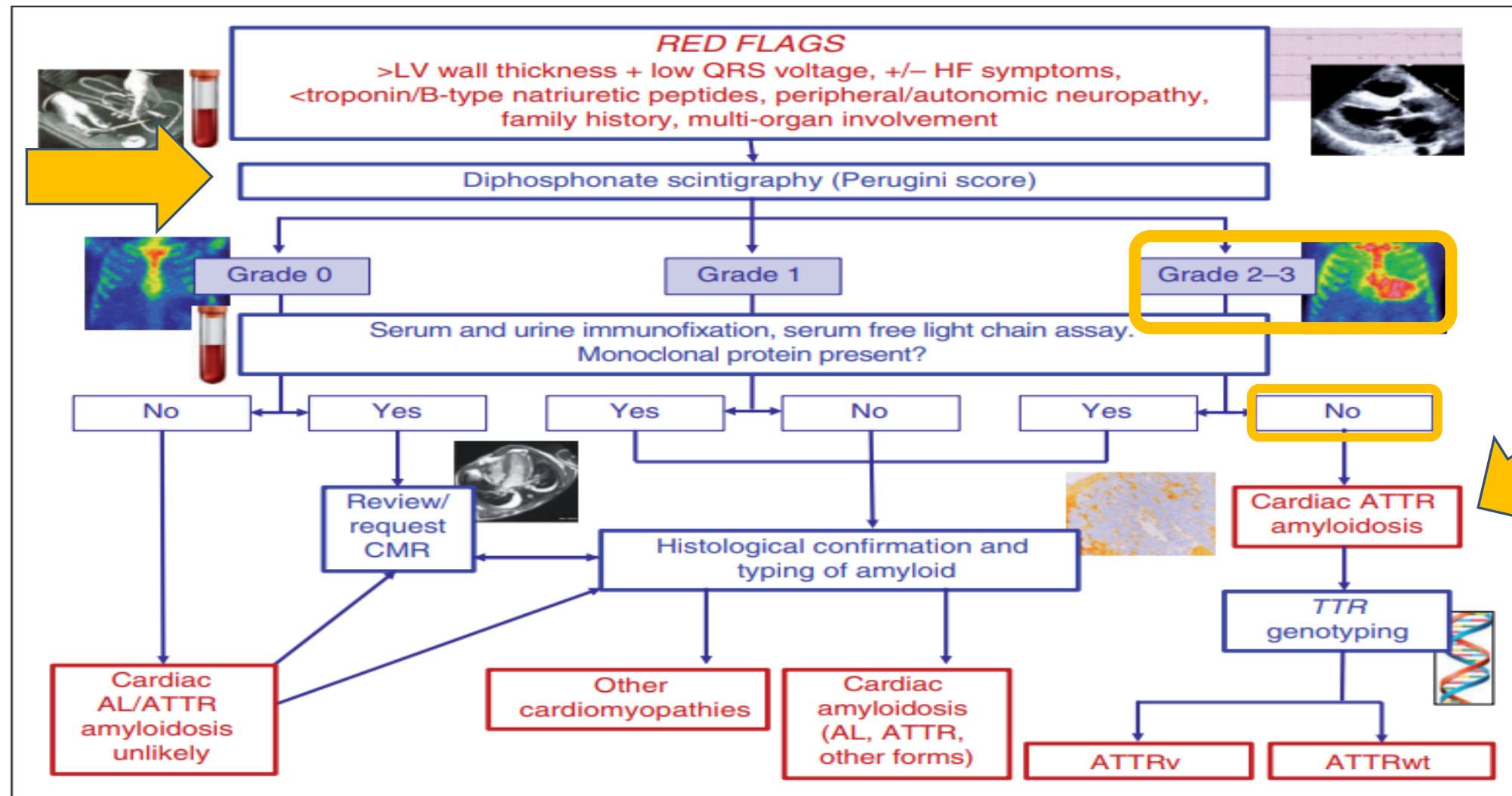
A/A: 12417

### ΠΡΩΤΕΙΝΕΣ

Περιγραφή εξέτασης	Ευρεθείσα Τιμή	Μονάδες	Τιμές Αναφοράς
IgG	13,40	g/l	8 -16
IgA	2,70	g/l	0,9- 3,0
IgM	0,78	g/l	0,65 -2,5
IgE	125,00	U/ml	10 -100
IgG1	8,77	g/l	4,3 - 10,8
IgG2	4,29	g/l	1 - 4,25
IgG3	0,62	g/l	0,31 -1,15
IgG4	0,67	g/l	0,08 - 1,20

Παρατηρήσεις:

ΤΖΙΜΟΥΛΗ ΒΑΣΙΛΙΚΗ  
ΒΙΟΛΟΓΟΣ  
ΑΜΚΑ: 02056404284



**Figure 2.** Diagnostic algorithm for cardiac amyloidosis. A schematic representation of the diagnostic algorithm for cardiac amyloidosis, revised from that proposed by Gillmore et al.,<sup>41</sup> is proposed. Consultation with a haematologist is warranted when a monoclonal component is detected. AL: immunoglobulin light-chain amyloidosis; ATTR: transthyretin amyloidosis (ATTRv): variant transthyretin amyloidosis; ATTRwt: wild-type transthyretin amyloidosis; CMR: cardiac magnetic resonance; HF: heart failure. Modified from Emdin et al.<sup>9</sup>

## 3<sup>Η</sup> ΕΡΩΤΗΣΗ

**Ποιες τροποποιήσεις θα κάνατε στην φαρμακευτική του αγωγή;**

- a) Βελτιστοποίηση της αγωγής ΚΑ με προσθήκη SGLT2i
- b) Προσθήκη tafamidis και συνέχιση λοιπής αγωγής ως έχει
- c) Προσθήκη tafamidis, SGLT2i και διακοπή επλερενόνης
- d) Προσθήκη tafamidis, SGLT2i και διακοπή μετοπρολόλης και βαλσαρτάνης

### Φαρμακευτική αγωγή:

- ✓ Ασπιρίνη
- ✓ Βαλσαρτάνη
- ✓ Μετοπρολόλη
- ✓ Φουροσεμίδα
- ✓ Επλερενόνη
- ✓ Ατορβαστατίνη/Εζετιμίμη
- ✓ Αλλοπουρινόλη
- ✓ PPI
- ✓ Ινσουλίνη

## 3<sup>Η</sup> ΕΡΩΤΗΣΗ

**Ποιες τροποποιήσεις θα κάνατε στην φαρμακευτική του αγωγή;**

- a) Βελτιστοποίηση της αγωγής ΚΑ με προσθήκη SGLT2i
- b) Προσθήκη tafamidis και συνέχιση λοιπής αγωγής ως έχει
- c) Προσθήκη tafamidis, SGLT2i και διακοπή επλερενόνης
- d) **Προσθήκη tafamidis, SGLT2i και διακοπή μετοπρολόλης και βαλσαρτάνης**

### Φαρμακευτική αγωγή:

- ✓ Ασπιρίνη
- ✓ Βαλσαρτάνη
- ✓ Μετοπρολόλη
- ✓ Φουροσεμίδη
- ✓ Επλερενόνη
- ✓ Ατορβαστατίνη/Εζετιμίμπη
- ✓ Αλλοπουρινόλη
- ✓ PPI
- ✓ Ινσουλίνη

# The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812

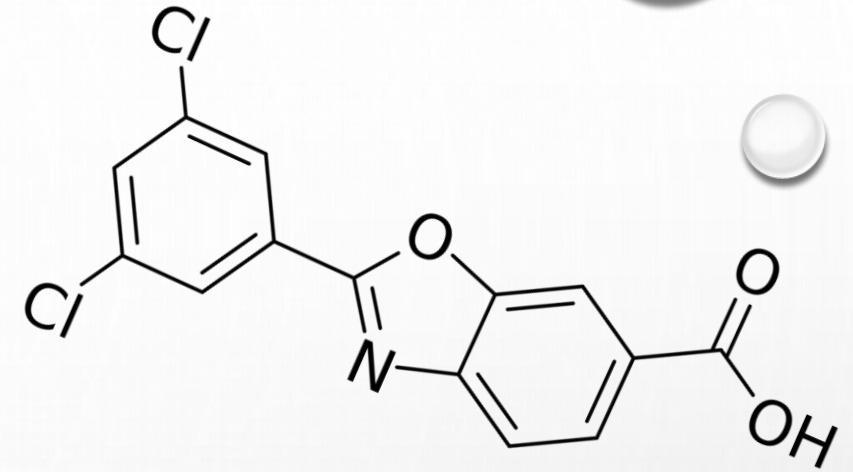
SEPTEMBER 13, 2018

VOL. 379 NO. 11

## Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy

Mathew S. Maurer, M.D., Jeffrey H. Schwartz, Ph.D., Balarama Gundapaneni, M.S., Perry M. Elliott, M.D., Giampaolo Merlini, M.D., Ph.D., Marcia Waddington-Cruz, M.D., Arnt V. Kristen, M.D., Martha Grogan, M.D., Ronald Witteles, M.D., Thibaud Damy, M.D., Ph.D., Brian M. Drachman, M.D., Sanjiv J. Shah, M.D., Mazen Hanna, M.D., Daniel P. Judge, M.D., Alexandra I. Barsdorf, Ph.D., Peter Huber, R.Ph., Terrell A. Patterson, Ph.D., Steven Riley, Pharm.D., Ph.D., Jennifer Schumacher, Ph.D., Michelle Stewart, Ph.D., Marla B. Sultan, M.D., M.B.A., and Claudio Rapezzi, M.D., for the ATTR-ACT Study Investigators\*

- Σταθεροποιητής της πρωτεΐνης τρανσθυρετίνης
- Ένδειξη σε:
  - ✓ οικογενή μυοκαρδιοπάθεια και πολυνευροπάθεια από αμυλοειδές
  - ✓ wild-type αμυλοείδωση από τρανσθυρετίνη (wt-ATTR)
- **Ανεπιθύμητες ενέργειες (10%):** λοιμώξεις ουροποιητικού, κολπίτιδες, κοιλιακό άλγος, διαρροϊκό σύνδρομο





## ΗΠΑΡ

## ΤΡΑΝΣΟΥΡΕΤΙΝΗ

## ΔΙΑΧΩΡΙΣΜΟΣ

## ΜΗ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΑΔΙΠΛΩΣΗ ΠΡΩΤΕΪΝΩΝ

## ΙΝΙΔΙΑ ΑΜΥΛΟΕΙΔΟΥΣ

### Αναστολή της σύνθεσης της TTR

- Αναστολή της σύνθεσης της TTR μέσω γονιδιακής αποσιώπησης<sup>1,3,4</sup>
  - Απαιτεί την παρεμβολή RNA ή συμπληρωματικών ολιγονουκλεοτιδίων<sup>1</sup>

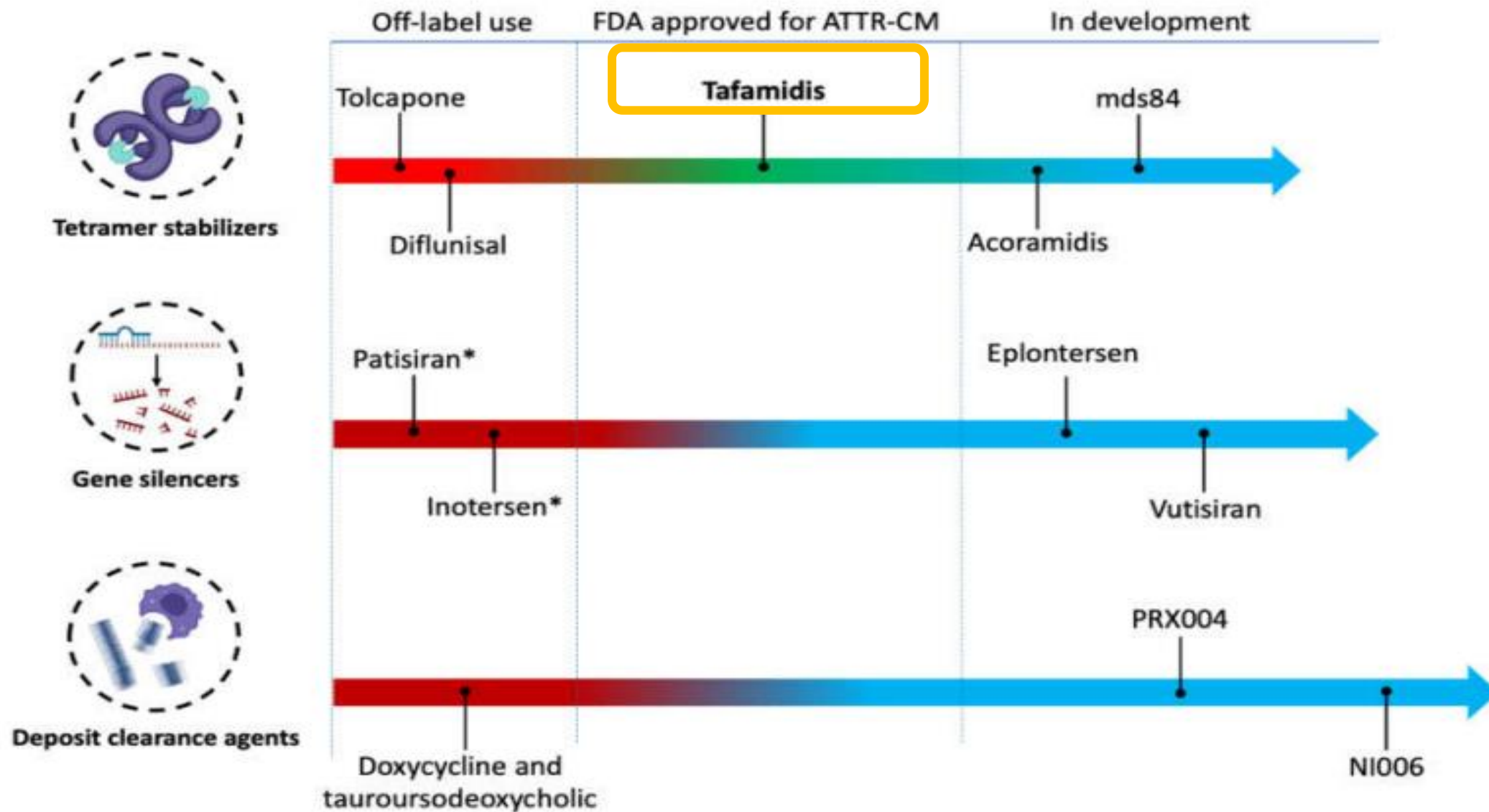
### Σταθεροποίηση της TTR<sup>1,3,4</sup>

- Αυτοί οι παράγοντες προλαμβάνουν τον διαχωρισμό του τετραμερούς των πρωτεϊνών TTR<sup>3</sup>

### Αποδόμηση των ινιδίων αμυλοειδούς<sup>1,4</sup>







- Αυτοί οι παράγοντες στοχεύουν τις μη φυσιολογικά αναδιπλωμένες πρωτεΐνες που σχηματίζουν τα ινίδια<sup>4</sup>

Adapted with permission from Nativi-Nicolau J et al. Amyloidosis cardiomyopathy: update in the diagnosis and treatment of the most common types. *Curr Opin Cardiol.* 2018;33(5):571-579.<sup>4</sup>



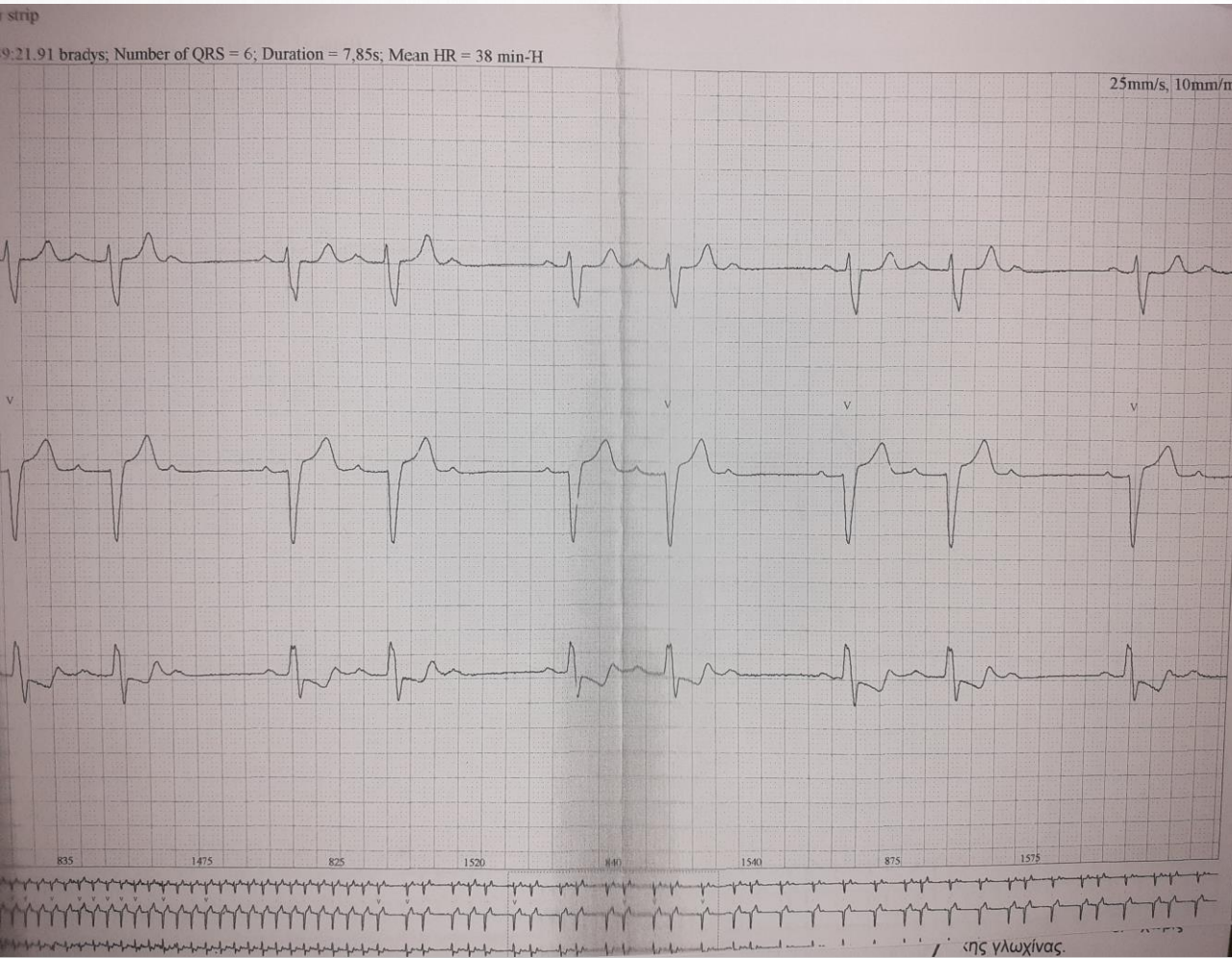
**Figure 1.** The clinical development pipeline of therapies for transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM). \* Approved by the American food and drug administration and the European medicine agency for the treatment of ATTR-polyneuropathy. Figure cartoons were created with Biorender.com (accessed on 11 March 2022).

**Table 1.** The use of standard heart failure therapies in transthyretin amyloid cardiomyopathy. \* *except for pulse control in uncontrollable tachyarrhythmia absoluta.*

	<i>Yes</i>	<i>Sometimes</i>	<i>No</i>
Diuretics ± aldosterone antagonists			
Renin-angiotensin system inhibitors			
Beta-adrenoreceptor blockers			
Alpha-1-adrenoreceptor agonists			
Calcium channel blockers			
Digoxin *			



# HOLTER ΡΥΘΜΟΥ 24ΏΡΟΥ



Duration :	23:28	Mean Sinus HR (* / $\Delta$ ) :	71 (72/63)
Recorder n° :	VIP06000329	Max Sinus HR (* / $\Delta$ ) :	111 (111/88) at 18:24:24
Duration analysed :	23:27:16		
Number of QRS :	99149		
Bradycardias :	1 (6 QRS) ; 6 QRS at 38 min <sup>-1</sup> (7:49:28)		
Pauses :	0 ; RR max 2.00 seconds (1:16:09)		
Relative pauses :	83 ; longest 1.92 seconds (15:57:23)		
AF :	Not calculated		
AF burden :			
ST	0		
Total VPB :		Total SVPB :	
Couplets :	65455 (66%)	Templates :	269 (0%)
bigeminy :	3892	Triplets :	37
VT :	86 ; longest 7.26 seconds (13:21:40)	Triplets :	17
IVR/AIVR :	0	PSVT :	10 ; longest 7 QRS at 92 min <sup>-1</sup> (8:15:30)
	2653 ; longest 5206 QRS at 62 min <sup>-1</sup> (22:40:21)		

Criteria for analysis : Min VT HR 120 min<sup>-1</sup>, SVPB 25%, Pause 2,50s, Brady HR 40 min<sup>-1</sup>, Tachy HR 120 min<sup>-1</sup>, Getting up time 07:00, Bedtime 23:00, The values in italics in the tables have been modified manually

## CONCLUSION

Ρυθμός φλεβοκομβικός με διακύμανση κς 40-120 σβ/μιν (α μέση κς 71 σβ/μιν.  
 Συχνά επεισόδια 2<sup>ου</sup> βαθμού με κλινικό ήπιου Wenckebach στη διάρκεια της νύκτας κυρίως.  
 Σχημότερο κομμάτι ταχυαρθίας με συχνότητα ~120 σβ/μιν τις πρώτες ώρες. Πτώσεις: όχι  
 Συστάται αρρυθμιολογική εκτίμηση

ΧΡΗΣΤΟΣ



# ΠΙΣΩ ΣΤΟ ΔΙΚΌ

Έχει ένδειξη η τοποθ  
απινιδω

1. Έχει ο ασθενής μας διαταραχές του συστήματος αγωγής;
2. Είναι συμπτωματικός;
3. Υπάρχει κίνδυνος κακοήθων κοιλιακών αρρυθμιών;
4. Ποια είναι η πρόγνωση του ασθενούς;

## Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases

Pablo Garcia-Pavia <sup>1,2,3\*</sup>, Claudio Rapezzi <sup>4,5</sup>, Yehuda Adler <sup>6</sup>, Michael Arad <sup>7</sup>, Cristina Basso <sup>3,8,9</sup>, Antonio Brucato <sup>10</sup>, Ivana Burazor <sup>11</sup>, Alida L.P. Caforio <sup>3,12</sup>, Thibaud Damy <sup>3,13</sup>, Urs Eriksson <sup>14</sup>, Marianna Fontana <sup>15</sup>, Julian D. Gillmore <sup>15</sup>, Esther Gonzalez-Lopez <sup>1,3</sup>, Martha Grogan <sup>16</sup>, Stephane Heymans <sup>17,18,19</sup>, Massimo Imazio <sup>20</sup>, Ingrid Kindermann <sup>21</sup>, Arnt V. Kristen <sup>22,23</sup>, Mathew S. Maurer <sup>24</sup>, Giampaolo Merlini <sup>25,26</sup>, Antonis Pantazis <sup>27</sup>, Sabine Pankuweit <sup>28</sup>, Angelos G. Rigopoulos <sup>29</sup>, and Ales Linhart <sup>30</sup>

**Table 8** Areas of investigation and uncertainty in cardiac amyloidosis

### Treatment of complications

Initiation of anticoagulation in patients without atrial fibrillation

Efficacy of heart failure drugs in patients with different degrees of heart failure

Efficacy of beta-blockers. Identification of patients who could benefit

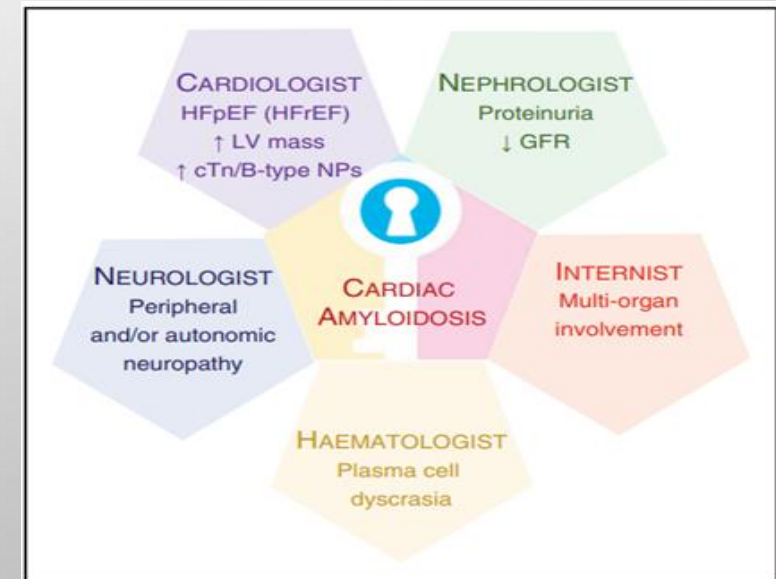
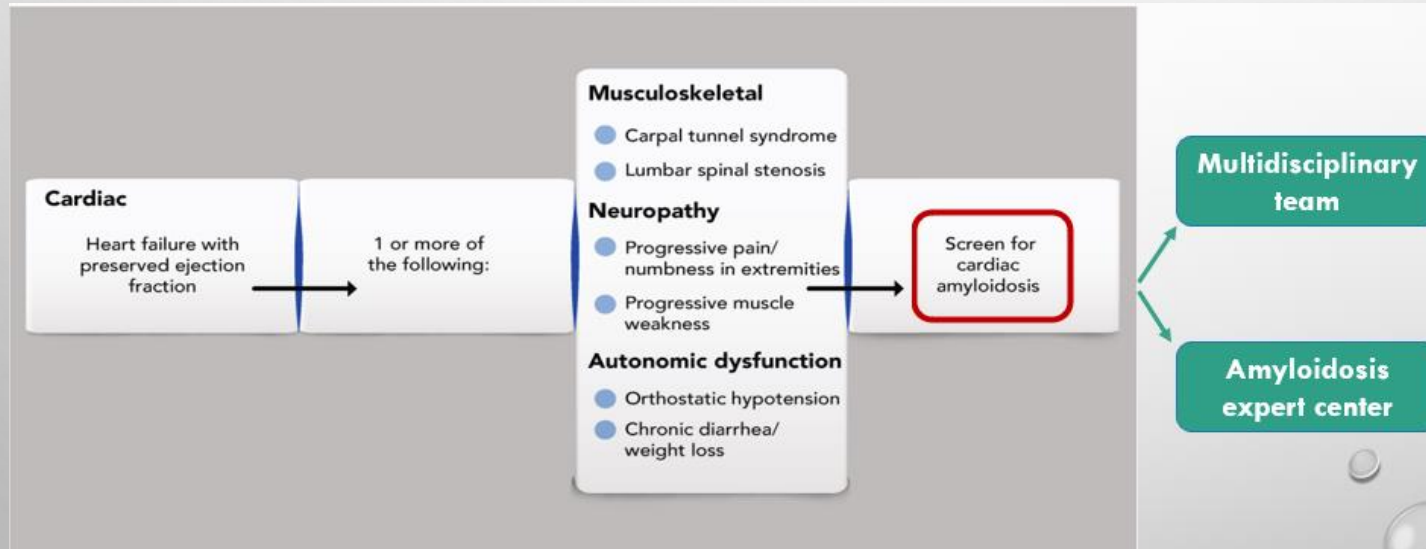
Role of invasive heart failure monitoring devices

Identification of patients that benefit from prophylactic pacemaker

Identification of subgroups that can benefit from ICD and CRT

# TAKE HOME MESSAGES

- ✓ Η **ATTR αμυλοείδωση** δεν είναι τόσο σπάνια όσο πιστεύαμε παλιότερα και συχνά **υποδιαγιγνώσκεται** και **υποθεραπεύεται**
- ✓ Υπάρχουν αρκετά κλινικά, ΗΚΓ, ΥΠΧ και εργαστηριακά ευρήματα (**red flags**), τα οποία μπορούν να αυξήσουν την κλινική υποψία και να επιταχύνουν τη διάγνωση
- ✓ Το **σπινθηρογράφημα οστών (Grade 2 -3)** είναι πολύ χρήσιμο στον διαγνωστικό αλγόριθμο
- ✓ Χρειάζεται **διεπιστημονική συνεργασία** για τη βέλτιστη διαχείριση των ασθενών





Β' ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗ  
ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ  
Α.Π.Θ.

# ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΕΣ ΗΜΕΡΕΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ

ΜΕ ΔΙΕΘΝΗ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ

ΕΤΑΙΡΕΙΑ  
ΑΘΗΡΟΣΚΛΗΡΩΣΗΣ  
ΒΟΡΕΙΟΥ ΕΛΛΑΔΟΣ



**17-18 ΜΑΪΟΥ 2024**

ELECTRA PALACE / **ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ**

**ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΠΟΛΥ ΓΙΑ  
ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!**

