

Převodní porucha v oblasti AV uzlu jako první projev systémového onemocnění - kazuistika

Zeman K.,
Gistinger T., Kološová R., Pavlas I., Tropp M., Mrózek V.,
Pleva M., Chovančík J., Jiravský O.



Kazuistika

50 - letá žena (**březen 2012**)

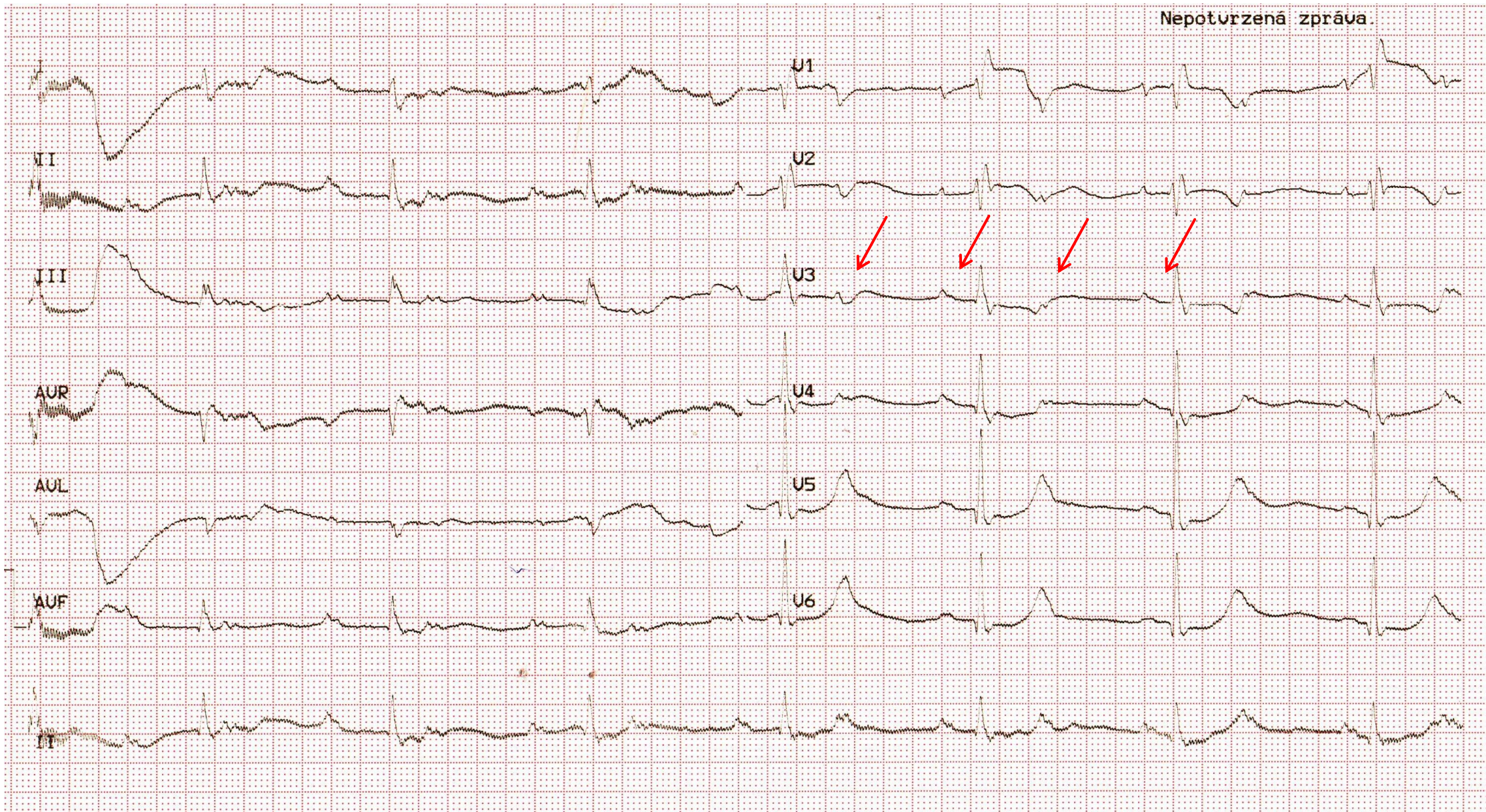
- doposud bez pravidelné medikace
- přichází pro dušnost, vertigo, slabost, tlaky v epigastriu a za sternem

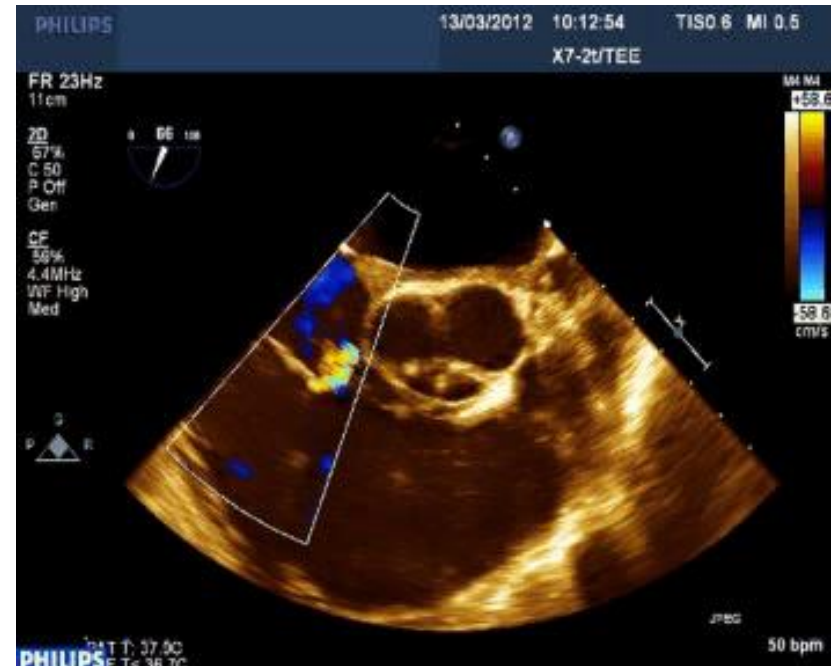
Objektivní nález

- TK 170/60 mmHg, TF 45/min
- ↑NKŽ, nepřívzvučné inspirační chrůpky na bazi plic vpravo

- **Hb 87**; leu **15,4**; trombo 365; **MCV 71**
- GGT 1,5; ALT 1,06; **Troponin I 0,43**; **NT-proBNP 3490**; **Feritin <3**

Nepotvrzená zpráva





Terapie a nekardiální došetření

Terapie: 2x erymasa, Furon, KCl, Tritace, Aktiferin comp

CTAG plic: vyloučena PE

Gastroenterologické vyšetření

Sono abdomen: normální

Gastroskopie: normální

Koloskopie: normální

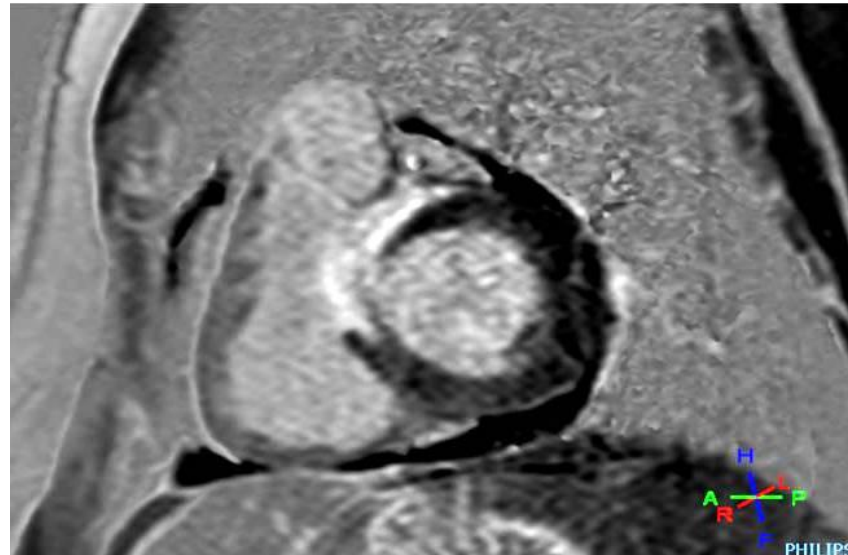
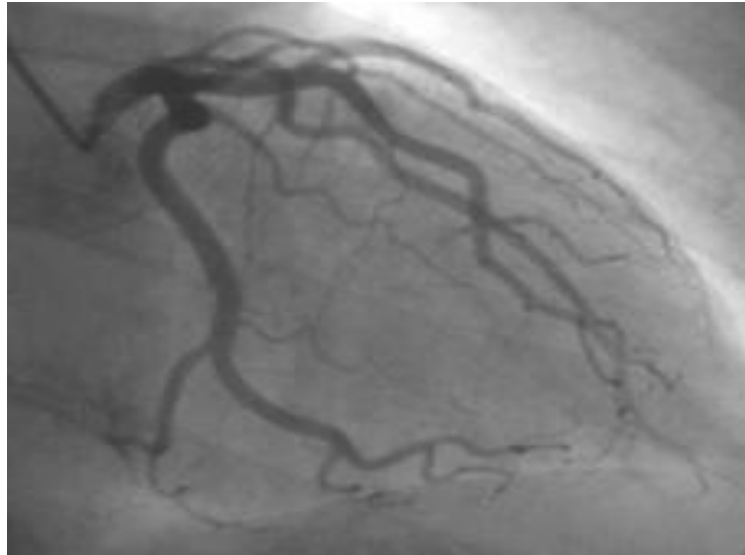
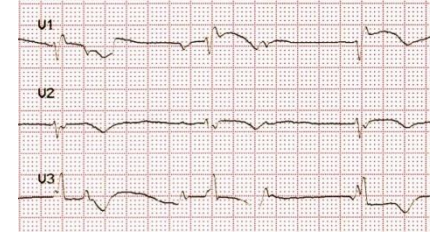
Plicní vyšetření: bez významné patologie

Serologie na boreliózu: negativní



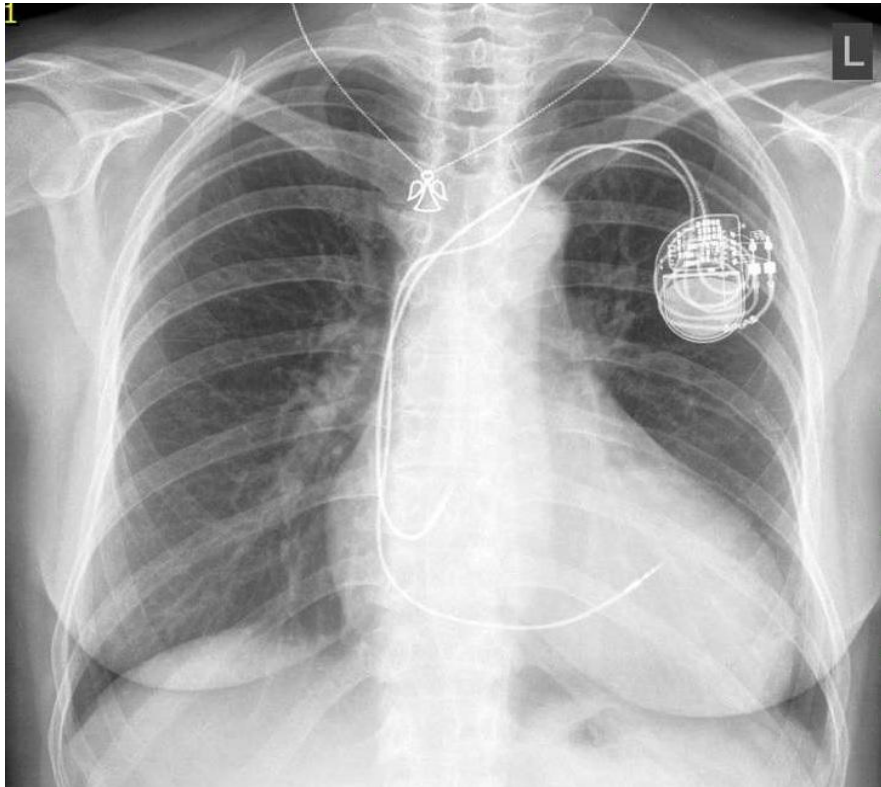
Kardiální došetření

AV blok III st, nejasný nález na pravostranných srdečních oddílech



Bez průkazu tukové infiltrace myokardu, paradoxní vyklenování apikálního segmentu boční stěny PK
V T2W obrazech v pozdních postkontrastních skenech sycení v basi antero a inferosepta a inferolaterálně
Ré: suspekce na srdeční sarkoidózu

Implantace KS DDDR Vitatron Ensura MRI SureScan



Dořešení suspektní sarkoidózy

Hospitalizace na SILF TRN 3/12

Sono krku: bez reprezentativní uzliny k histologii

Rtg rukou: drobná cystoidní projasnění v hlavičkách článku prstů, obvyklá struktura skeletu

Oční konzílium: nález nesvědčí pro sarkoidózu

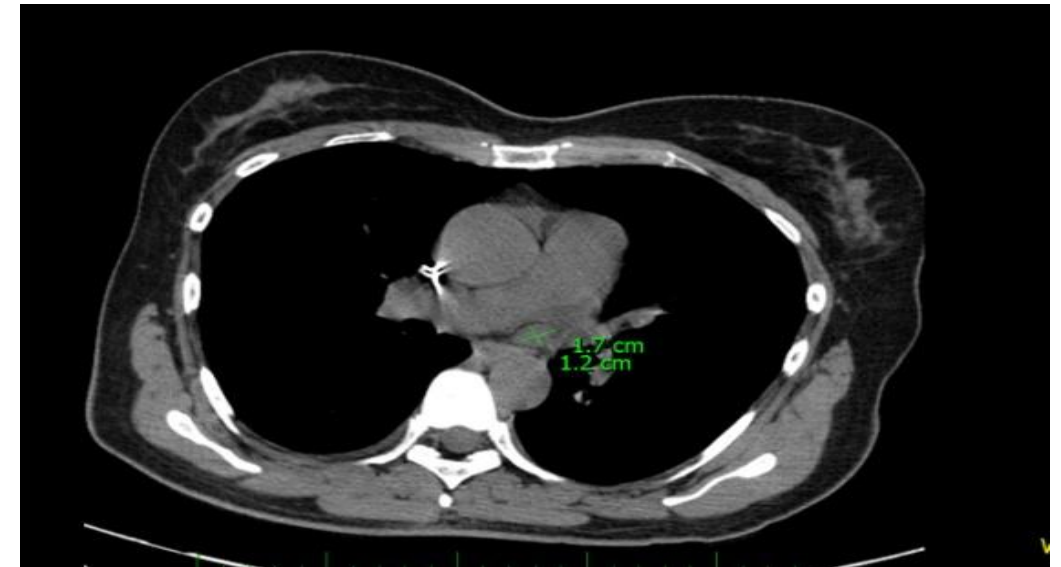
Laboratoř: normální Ca^{2+} , normokalciurie

HRCT plic nativně:

nejsou průkazné změny v intersticiu typické pro sarkoidózu
není přítomná hilová lymfadenopatie, ojedinělé drobné buly

Ré: nálezy nesvědčí pro sarkoidózu

dop: watch and wait



Don

Záv

u ne

neg

Ner

Kon

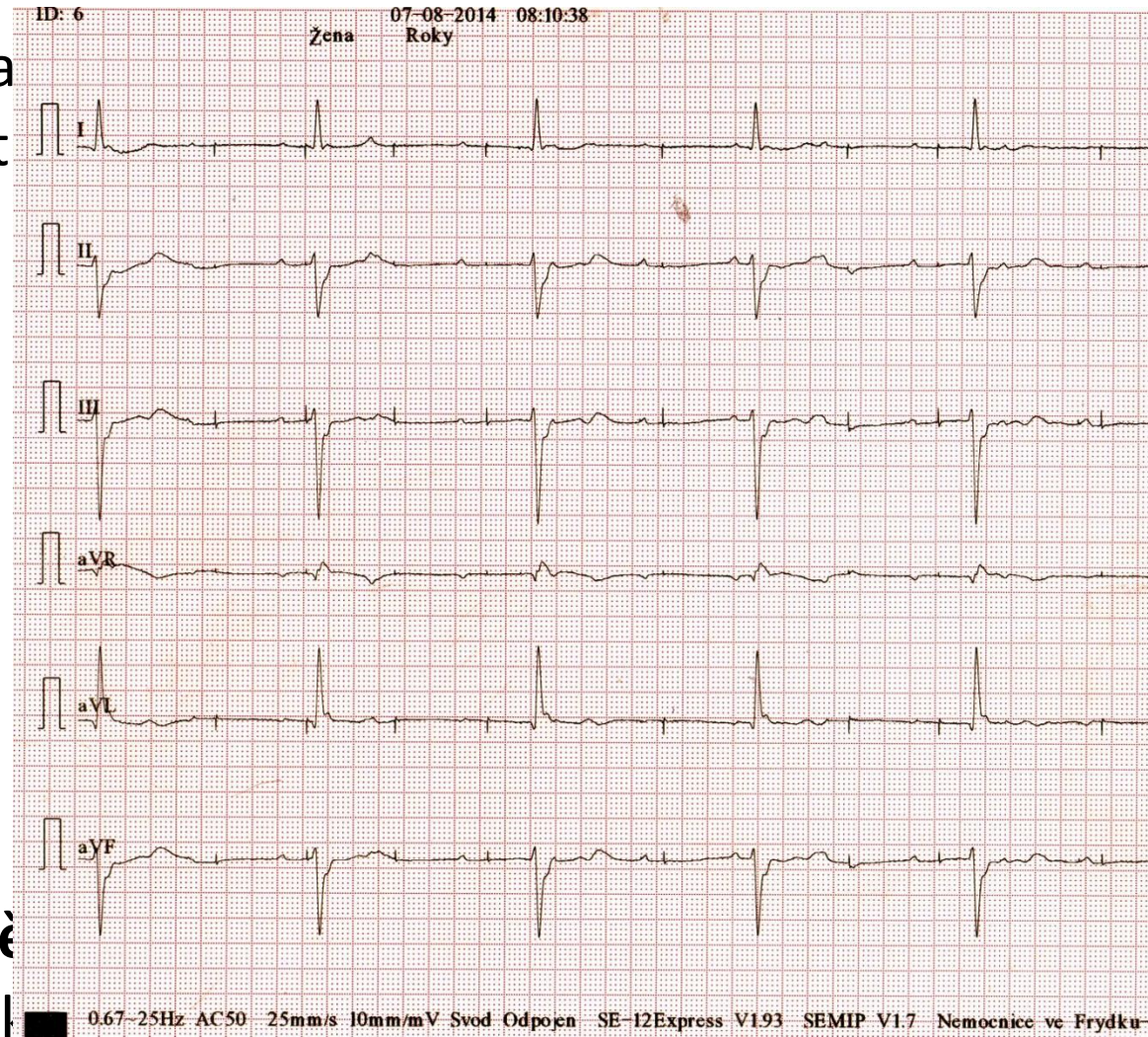


VFN v Praze, II. interní klinika kardiologie a angiologie 1.LF UK

Změna stavu po 2 letech

8/14 vyšetřena na
slabost, vert

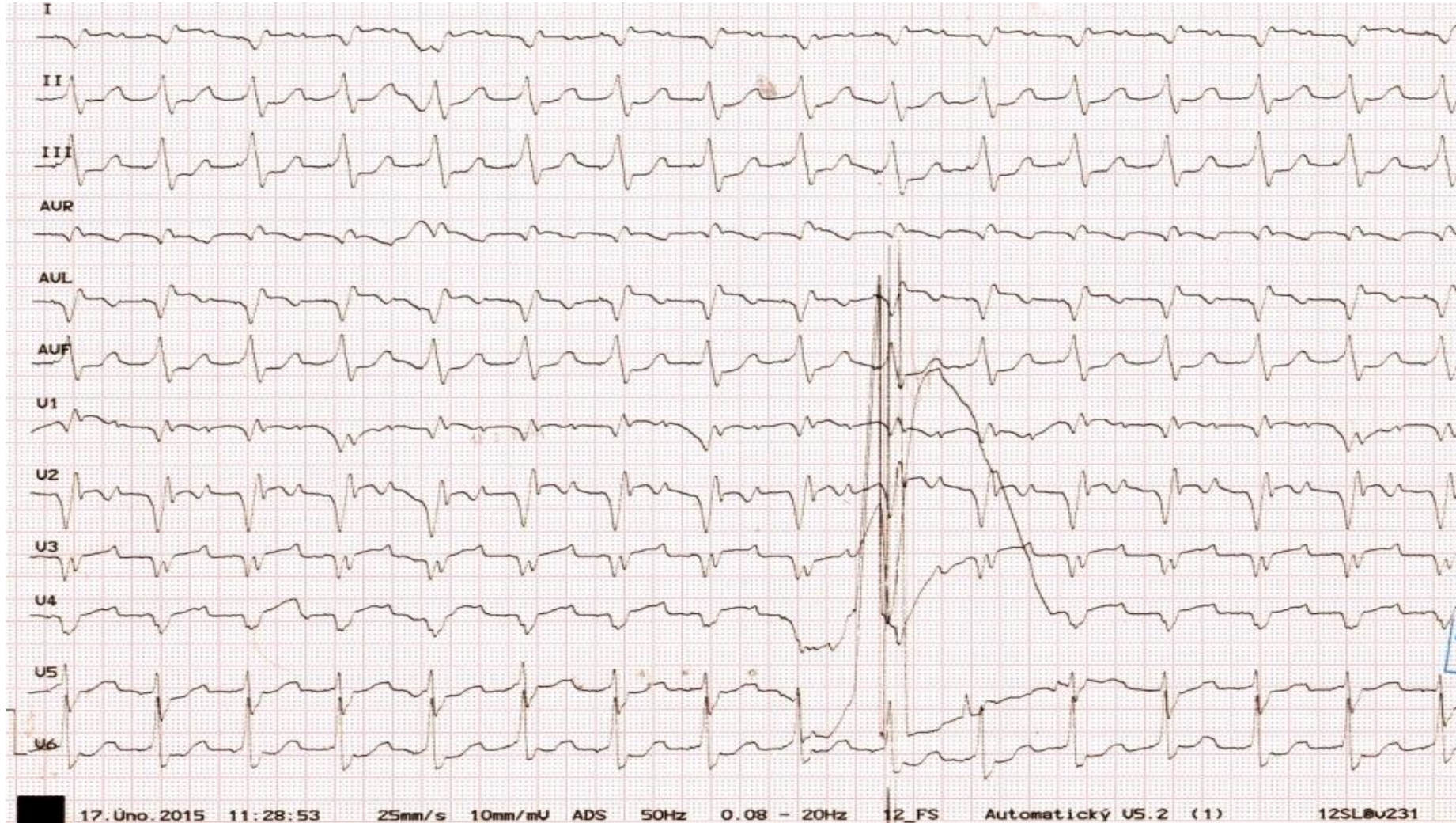
osti,



Provedena výmě

ECHO dobrá fun

Za ½ roku - 2/15 hospitalizace pro ASS

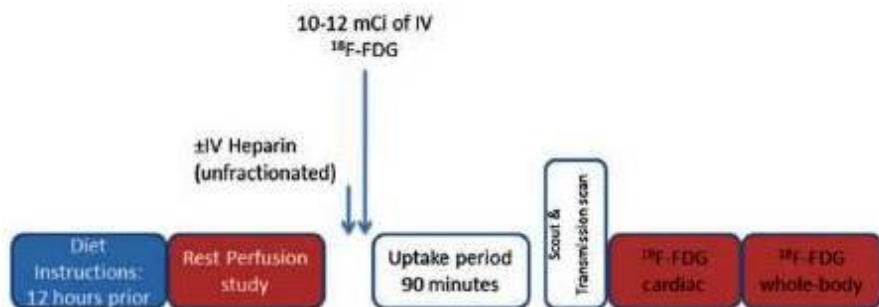


Těžká systolická dysfunkce LK s EF 25%, dysfunkce PK, rozsáhlé jizvení
Rekoronarografie opět s normálním nálezem



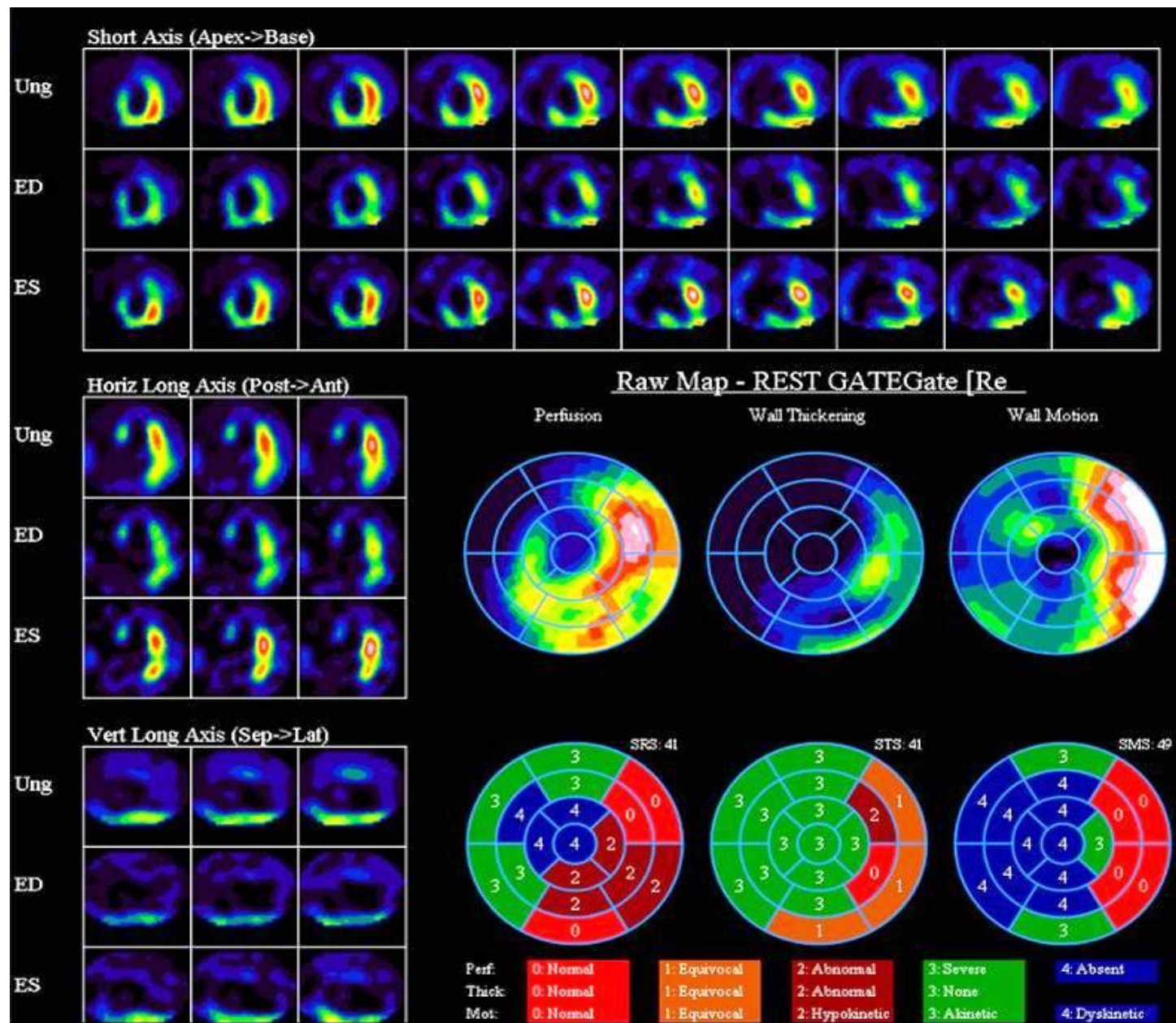
Odmítnuta indikace k opakování MR srdce přes implantovaný MRI kompatibilní KS

Nukleární medicína



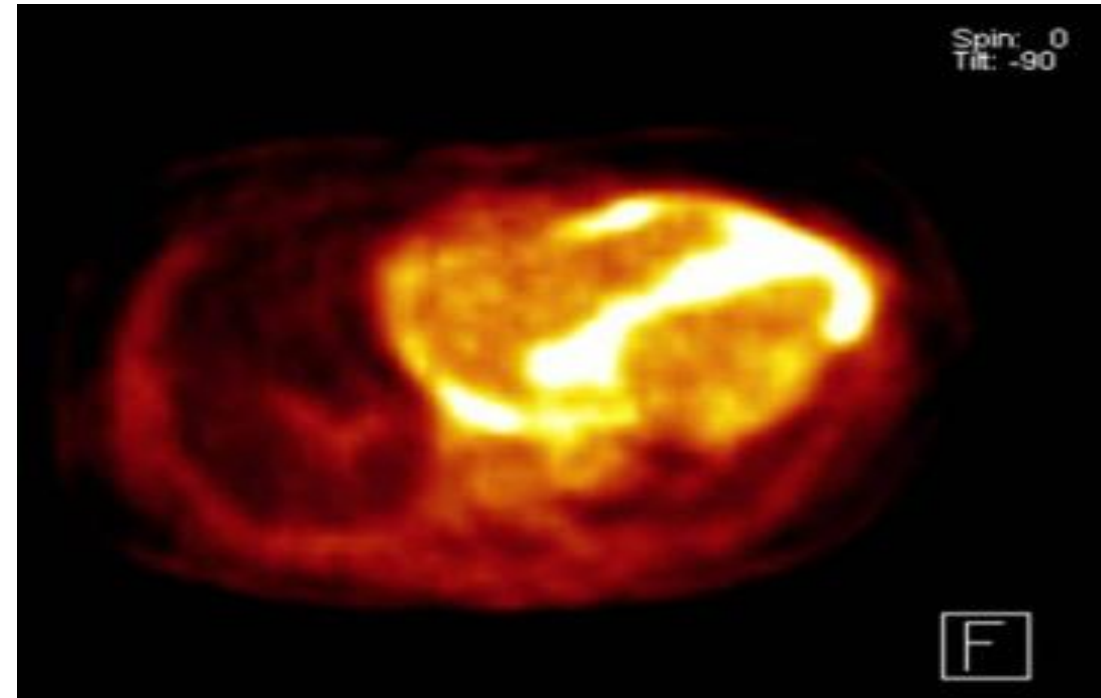
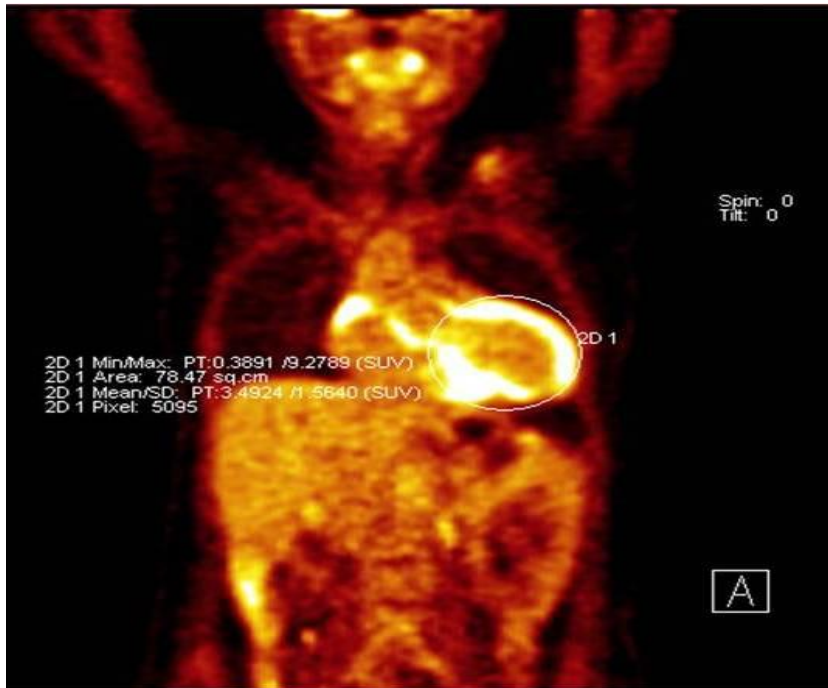
Klidový Tc - gated SPECT myokardu

Výpadek perfuze přední stěny, septa a hrotu
 Porucha kinetiky přední stěny, septa a hrotu
 Zvětšené objemy LK s EF 26%



FDG - PET myokardu

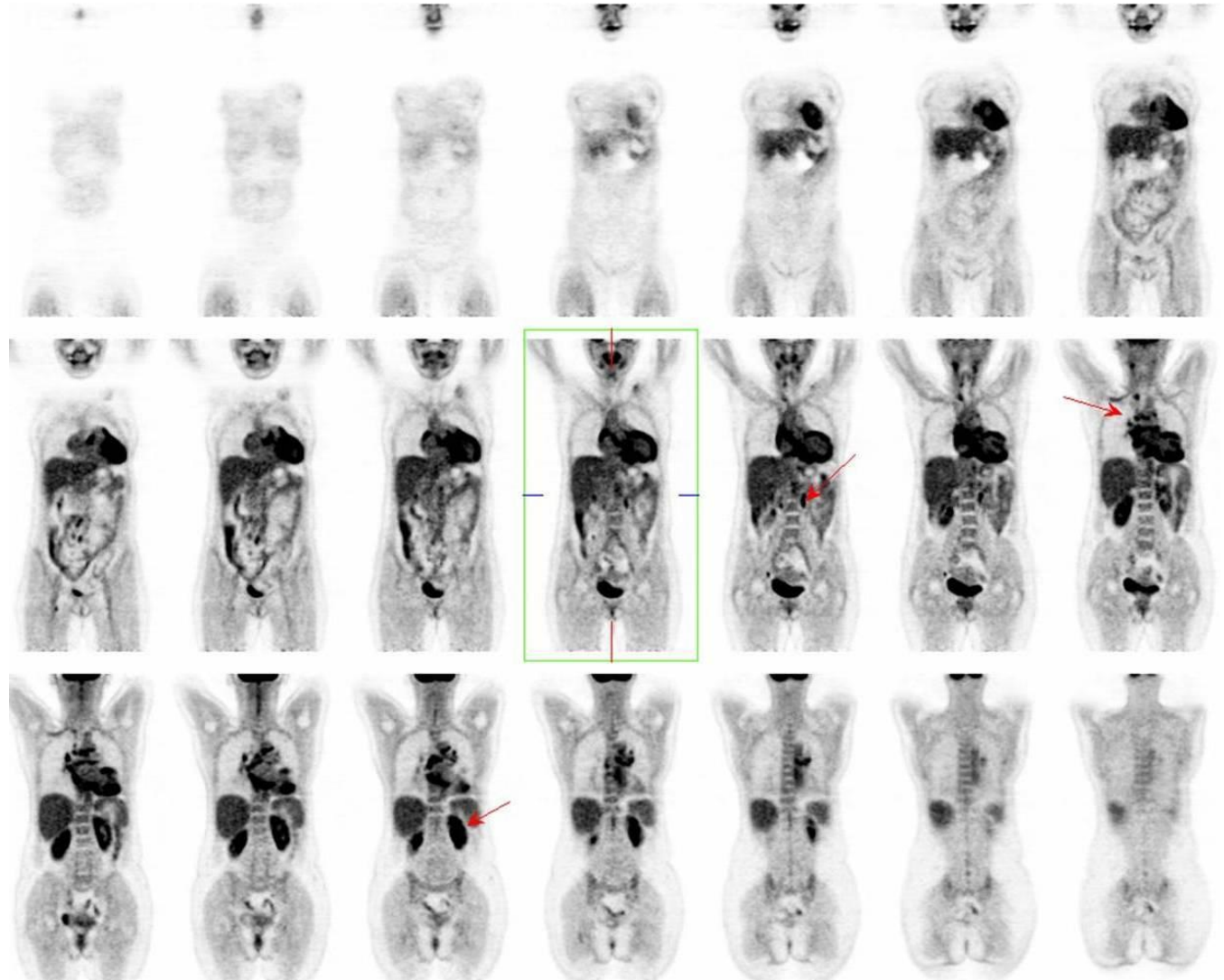
Perfuzní defekty korespondují s hyperakumulací glukózy v téže oblasti
Hypermetabolismus rovněž v oblasti spodní stěny a pravé komoře



FDG celotělové PET CT

Ložiska hypermetabolizmu v srdci,
v LU mediastina a retroperitonea a také
v obou ledvinách

**Ré: podporuje diagnózu aktivní formy
sarkoidózy**



5/15 plicní vyšetření

Laboratoř:

Sérový enzym konvertující angiotenzin (sACE): **9,0**

Sérový solubilní receptor pro interleukin 2 (sIL2R): **687**

Sérová hladina neopterinu (sNEOP): **2,88**

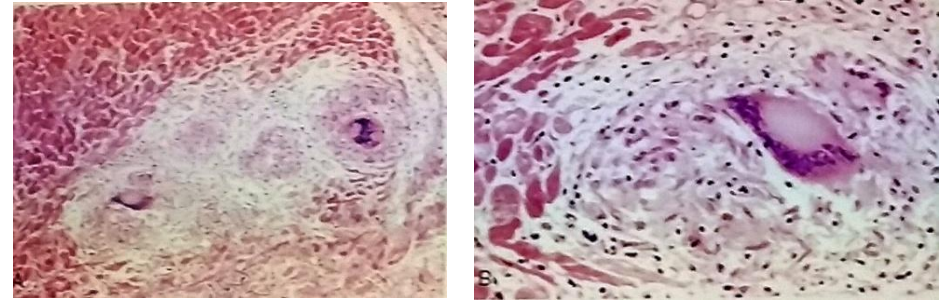
Bronchoskopie:

BSC+ BAL z levé linguly (imunoregulační index (IRI) 1,64 (>3,5))

Transbronchiální biopsie basálních segmentů pravého dolního laloku plic
+ punkce subkarinní lymfatické uzliny

Závěr: *aktivní plicní sarkoidóza II.st. v.s.generalizovaná do srdce*

Dop: terapie: Prednison F 20 mg tbl 2-0-0 s postupnou redukcí co 2T o 5mg na 20mg/den



Epiteloidní granulom tvořený jednojadernými a mnohojadernými histiocyty s jen malou příměsí lmfocytů, bez kaseifikačních nekrot – sarkoidní granulom.

Další průběh

Nežádoucí účinky imunosuprese - ↓ kortikoidů, přidán Azathioprin

2/16 upgrade KS DDDR na BIV-ICD

10/16 Kardio kontrola: klinicky stabilizovaný stav NYHA I-II, EF LK 30-35%, zpět v práci

10/16 Plicní kontrola: (sACE: **9,0** → **<5**; sIL2R: **687** → **317**; sNEOP: **2,88** → **1,53**),
redukce dávek prednisonu

Terapie: Imuran 50 mg tbl 1-0-1, Prednison 5 mg tbl 1-0-0, Verospiron 25 mg tbl 1-0-0,
Piramil 1,25 mg tbl 1-0-0, Coryol3,125 mg tbl 1-0-1, Helicid 20 mg tbl 1-0-0, Furon dlp

Závěr

Mladší jedinci s AV blokem III st → myslet na reverzibilní příčinu !

Idiopatický AV blok III st <60 let je u ¼ vyvolán sarkoidózou (*Kandolin R, Circ Arr EP 2011; 4: 303-9*)

Sarkoidóza srdce může být jediným projevem sarkoidózy

65% srdečních sarkoidóz nemá další extrakardiální postižení, je poddiagnostikována !

Diagnostika srdeční sarkoidózy je svízelná

ECHO_{málo přínosné;} lab_{aktivita nemoci;} EMB_{nízká senzitivita;} CMR_{nízká specificita;} **PET**_{diagnóza + prognóza + aktivita}

Zpoždění diagnózy může mít fatální následky

AV blok II-III st (40-50%); KT (20%); NSS (10%); SS (20%)

Pochybovat o negativních nálezech, pokud přetrvává klinické podezření !

Děkuji za pozornost



Nemocnice ve Frýdku-Místku, p.o.