

ORTOSTATICKÁ SYNKOPA PŘI SEKUNDÁRNÍ AUTONOMNÍ DYSFUNKCI ZPŮSOBENÉ ZÁVAŽNÝM SYSTÉMOVÝM ONEMOCNĚNÍM

Barčák J., Zeman K., Mrózek V.



Synkopa jako symptom závažného systémového onemocnění

synkopa je symptom různých onemocnění, včetně závažných

neexistuje universální diagnostický a léčebný postup a k pacientovi je nutno přistupovat individuálně

echokardiografie má důležitou roli při stratifikaci rizika u pacientů po synkopě

Kazuistika

43letý muž, krizový manažer, 25 let se věnoval kulturistice

19.10. **synkopa** po výstupu z termálního bazénu na Slovensku

od 24.10. hospitalizace v nem. F-M, anamnesticky **váhový úbytek** 25kg / 9 měsíců, susp. syndrom vyhoření, nechutenství, slabost, podrážděnost, **petechie periorbitálně**

24.10. RTG SP: fluidothorax bilat., oběhově kompenzováno, srdce rozšířeno

laboratorně bez hrubé patologie

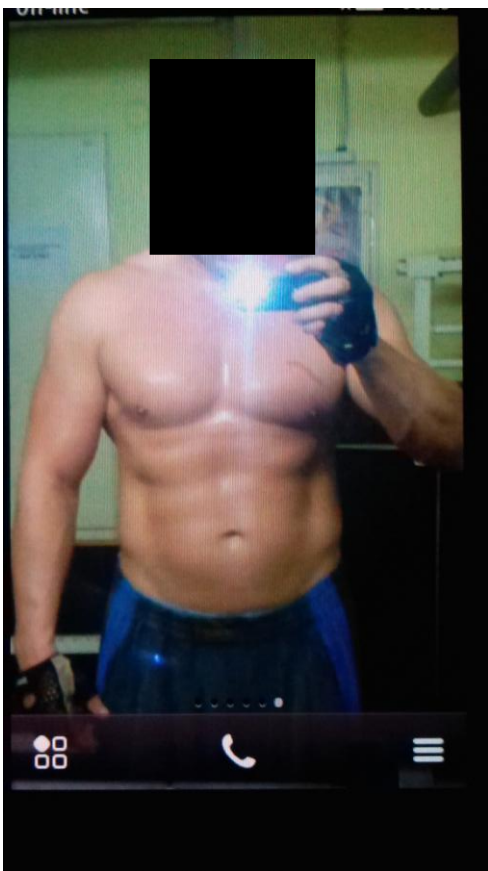


Foto č. 1



Foto č. 2

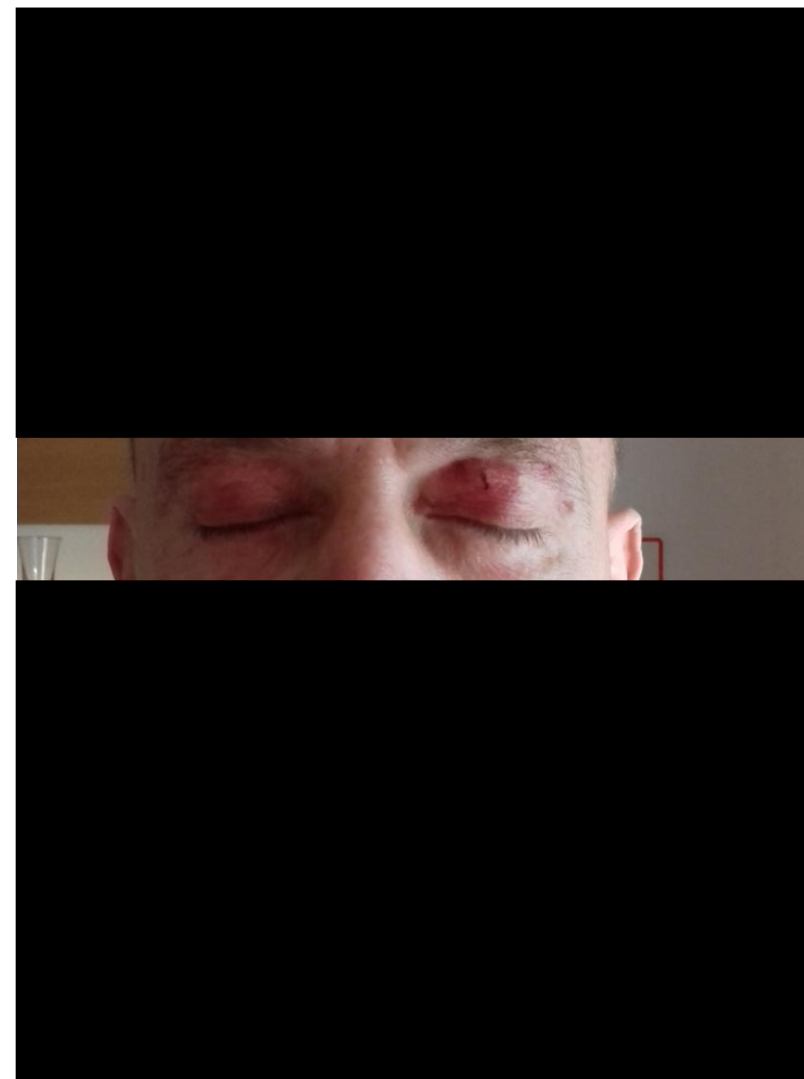
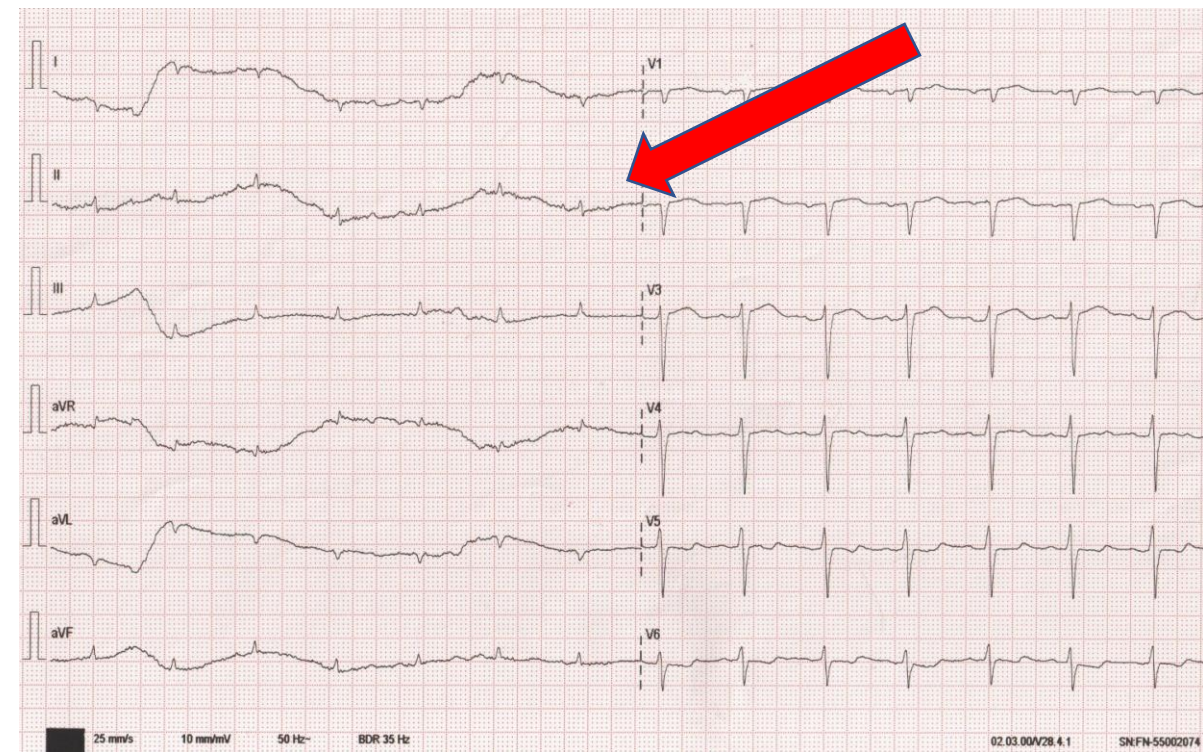


Foto č. 3

zveřejněno se souhlasem rodiny

26.10. ECHO: zbytnělá svalovina LK s hyperechogenní texturou v dif. dg. infiltrace / hypertrofie, středně významná porucha plnění, stopový perikardiální výpotek, středně významný fluidothorax bilat., není chlopenní vada

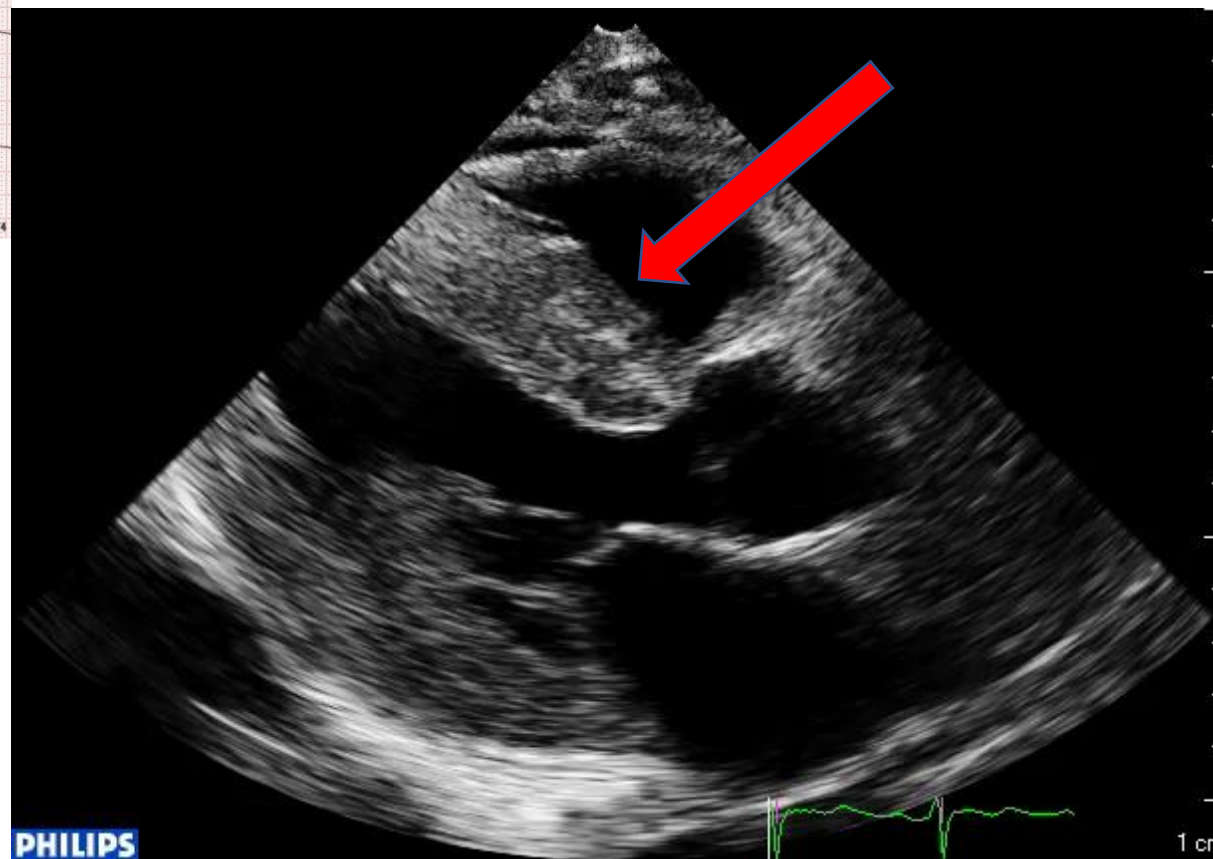
dop.: v rámci vyšetření bude nutno vyloučit infiltrativní onemocnění myokardu, v dif. dg. amyloidoza



Obr. č. 1

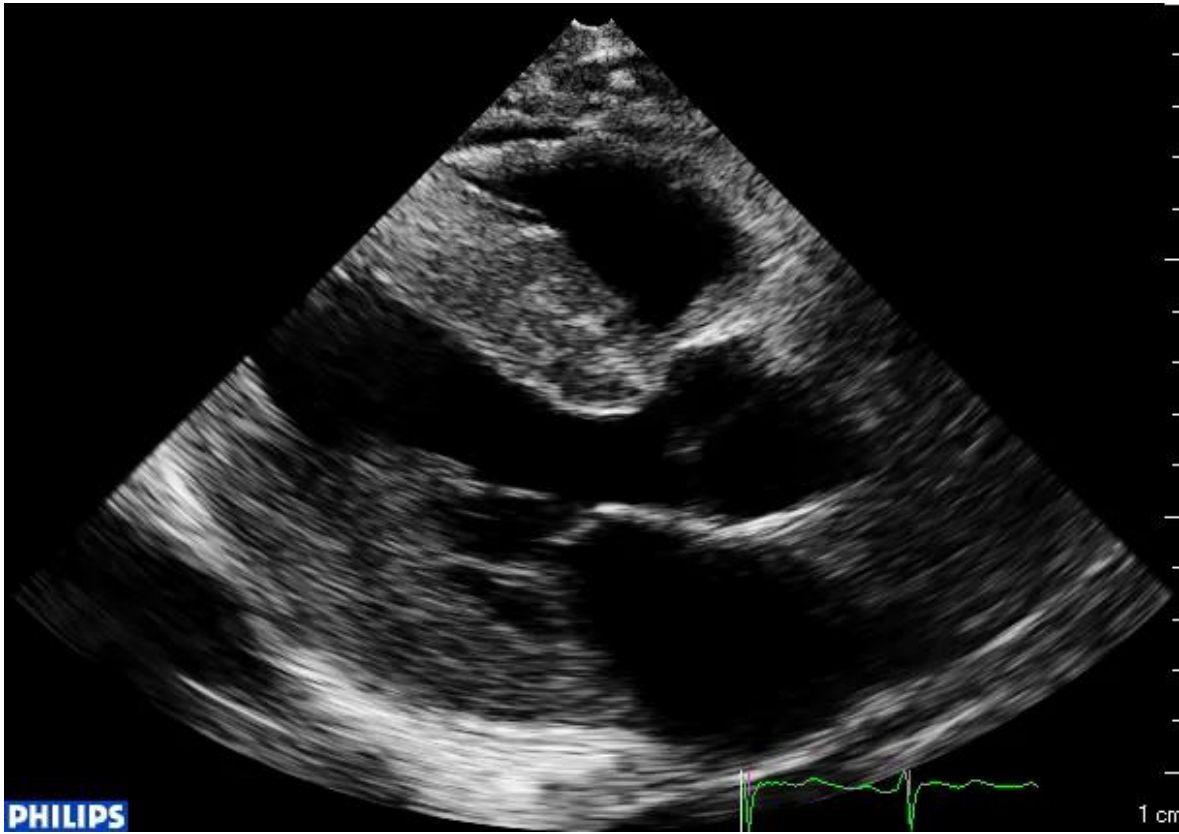
„mismatch“

Video č. 1



PHILIPS

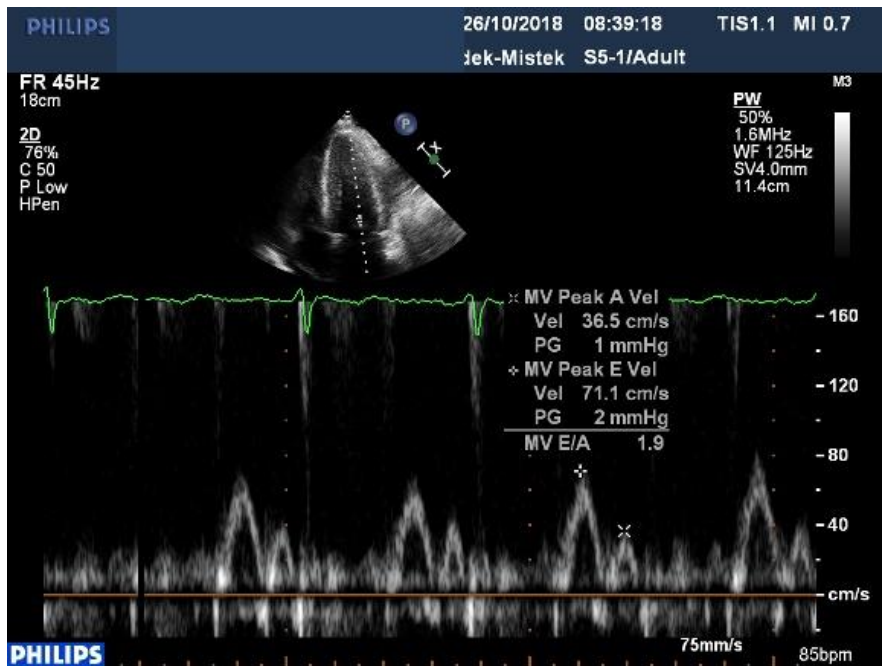
1 cm



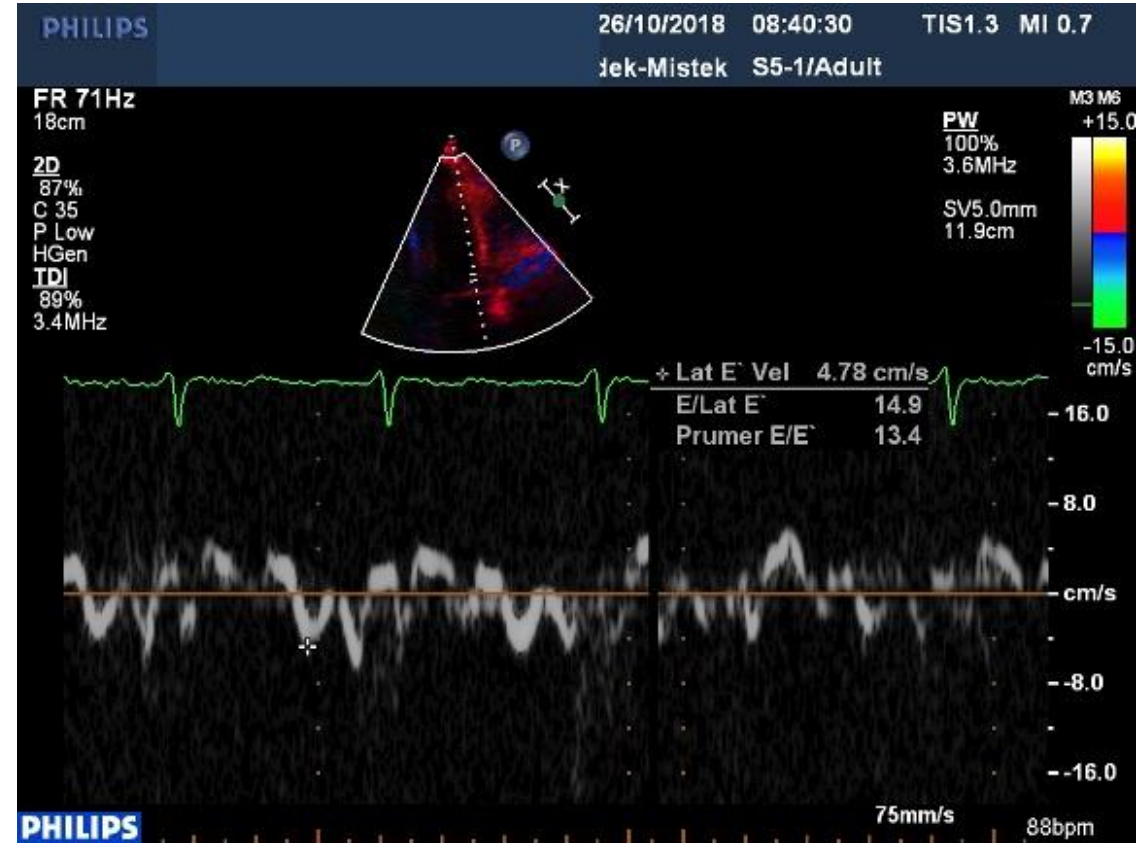
Video č. 2

Video č. 3

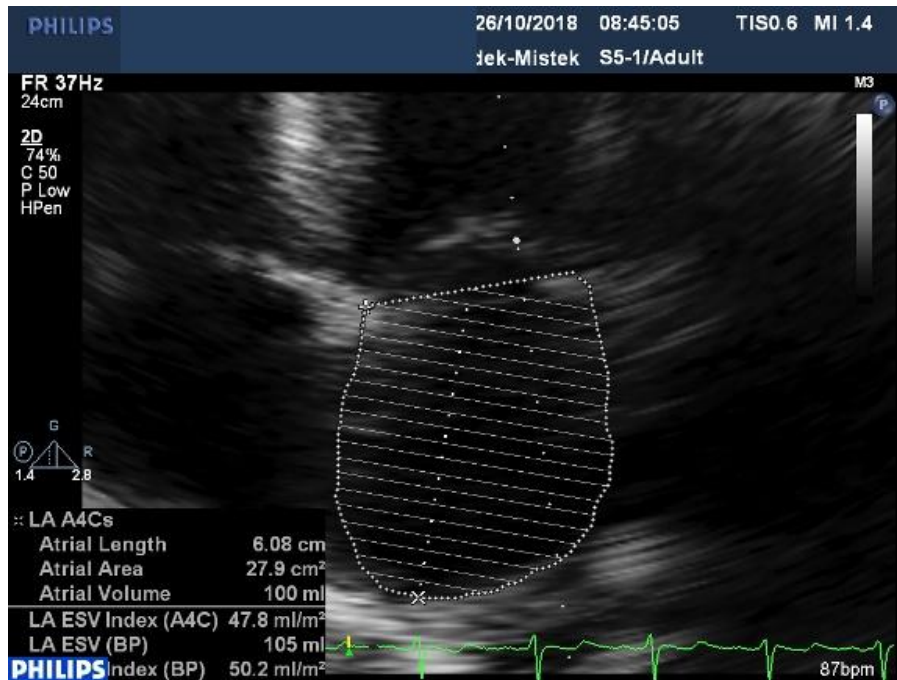




Obr. č. 2



Obr. č. 4



Obr. č. 3

Specifické laboratorní vyšetření

Revmatologický screening: negativní

Imunoelektroforéza proteinů: nepřínosný

Nátěr periferní krve: nepřínosný

Endokrinologický screening: nepřínosný

Lehké řetězce imunoglobulinů kvantitativně: ↑↑ **hladina FLC lambda**

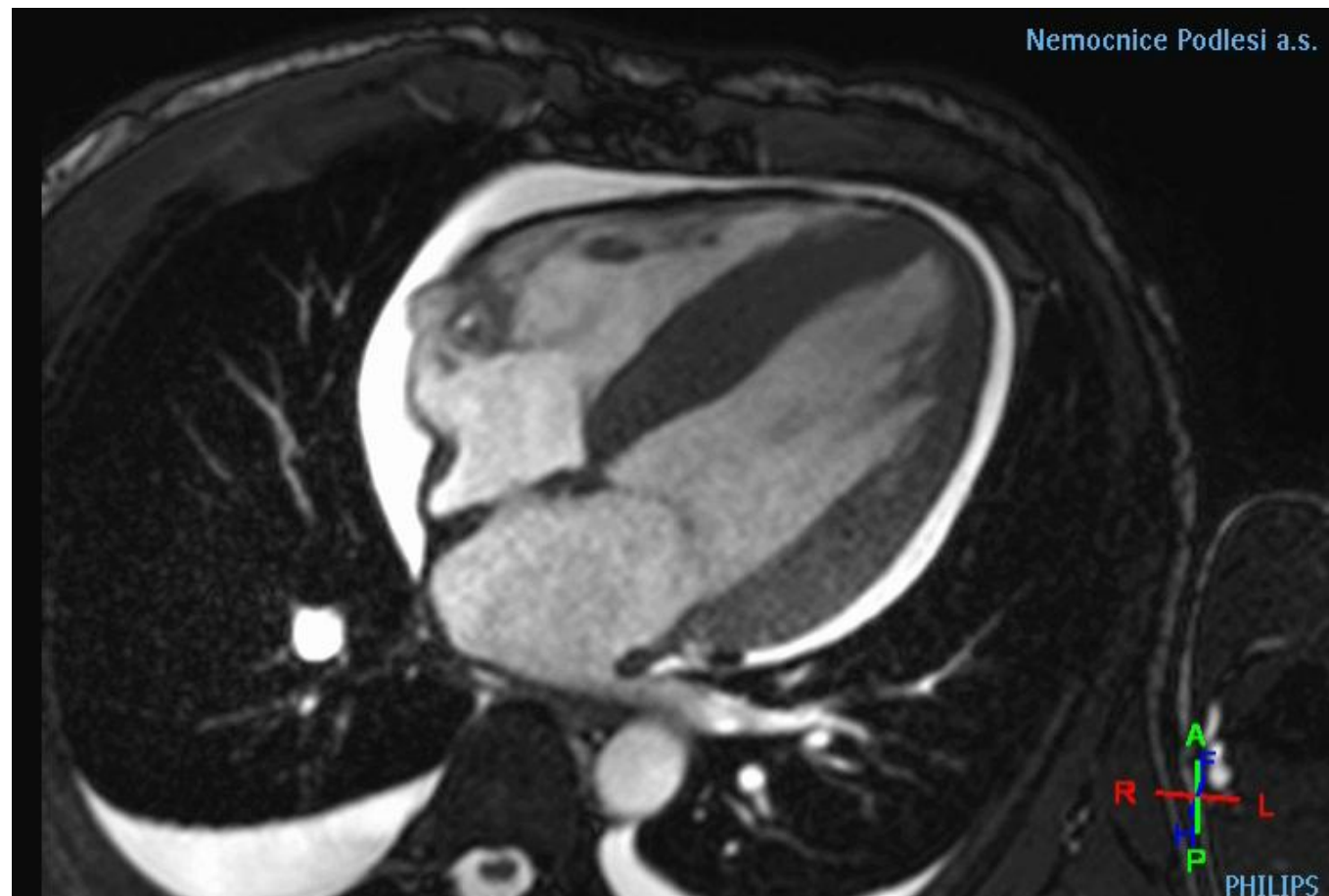
26.10. UZ břicha: **zvětšená hyperechogenní játra** s akcentací jaterních žil, drobný hemangiom v pravém jaterním laloku, malé množství ascitu v malé pánvi, fluidothorax bilat.

28.10. ORL vyšetření: klidný ORL nález

29.10. **ortostatický test – pozitivní**, telemetr: bez arytmií

30.10. NMR srdce: v postkontrastních skenech průkaz difúzního sycení myokardu komor a síní – typický nález svědčící pro **srdeční amyloidózu**

MR srdce s LGE



Video č. 4

31.10. sigmoidoskopie s biopsií

1.11. elektrofyzilogické vyšetření srdce – bez patologie

Dg. AL amyloidóza s multisystémovým postižením

Konzultace s hematonekologií FN Olomouc – trepanobiopsie objednána na 7.11.

Hematoonkologie FN Olomouc

pozitivita histologie tukové tkáně na amyloid

13.11. zahájena **CHT**: cyklofosamid, bortezomib, dexamethason

20.11. přijat pro celkové zhoršení stavu, dušnost

přerušena CHT, terapie srdečního selhání, diuretika parenterálně, katecholaminy, péče ve spolupráci s kardiology, zvažována transplantace srdce – **nezařazen** na waiting list

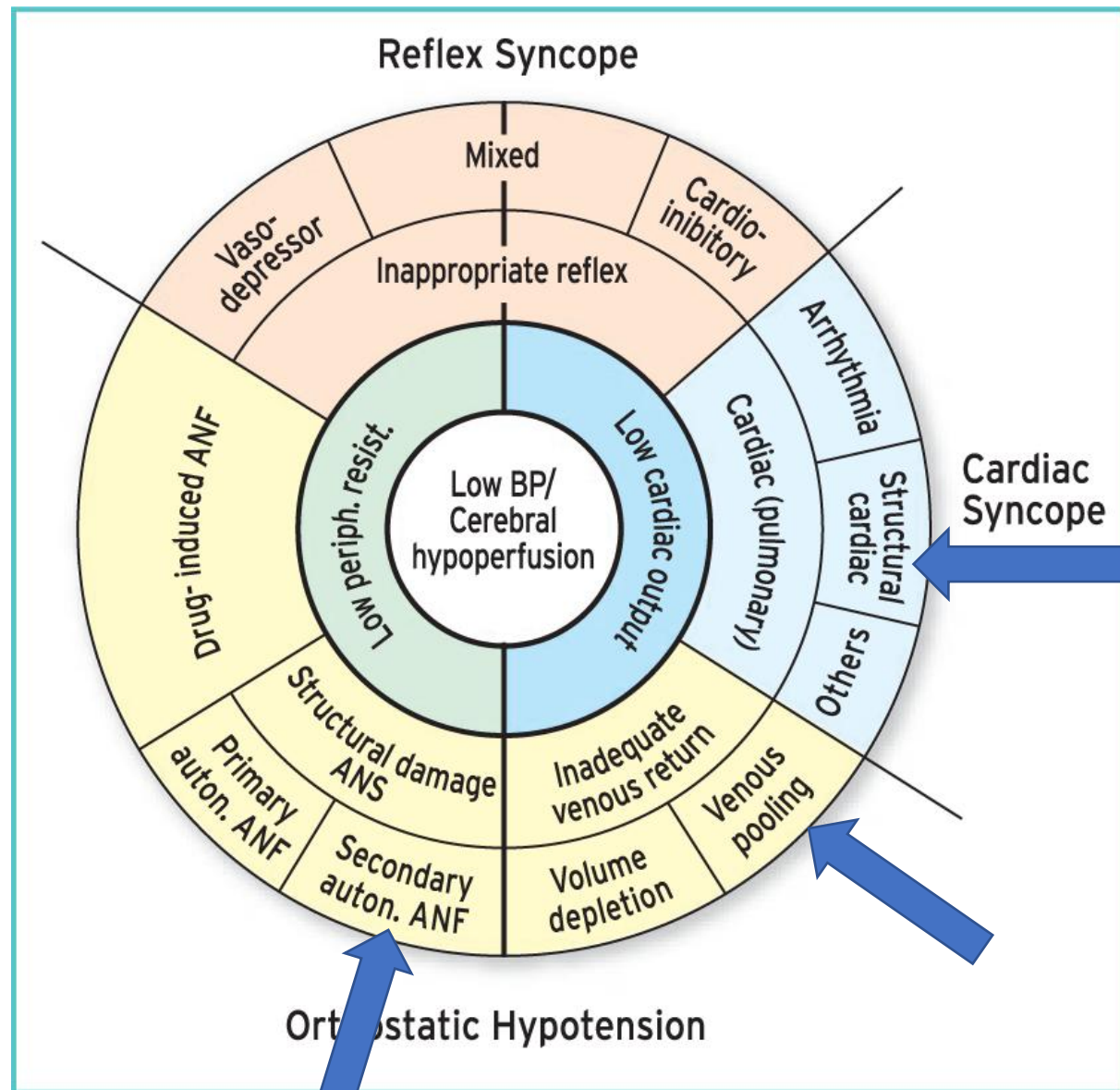
progrese stavu, komplexní resuscitační péče, exitus letalis 15.12.

Synkopa - patofyziologie

1. strukturální postižení
myokardu

2. vazodilatace

3. autonomní dysfunkce



©ESC 2018

Závěr

amyloidóza je vzácné závažné progresivní onemocnění se špatnou prognózou

důležitým prognostickým faktorem je postižení srdce a ledvin, medián přežití je 1-2 roky

echokardiografie je důležitý nástroj při vyslovení podezření na diagnózu srdeční amyloidózy

časná diagnóza může vést k promptní terapii a prodloužení života

Děkuji za pozornost